

UNIVERSITÉ DE LYON
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1971 . N° 78

LA NEPHROSPONGIOSE
(MALADIE DE CACCHI ET RICCI)
A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
RADIO - ANATOMIQUES

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 18 Mai 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Monsieur TEPPE Bernard

né le 15 Avril 1945 à LYON (Rhône)

JURY : Monsieur J. PERRIN, Professeur Président
 Monsieur J. FEROLDI, Professeur
 Madame A. PINET, Maître de conférences agrégée
 Monsieur J.P. ARCHIMBAUD, Maître de conférences agrégé

Année 1971 - N°

LA NEPHROSPONGIOSE
(maladie de Cacchi et Ricci)
A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
RADIO-ANATOMIQUES

à LYON (Rhône)

Monsieur J.P. ARCHIMBAUD, Maître de conférences
agrégué

UNIVERSITY OF LEIDEN

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711

1711



FACULTE MIXTE DE MEDECINE

et de PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires :

M.H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

M.J.F. CIER - Professeur de Physiologie

Président du Conseil Transitoire de Gestion :

M.G. VIGNON

1er Vice-Président : M. BADINAND

2e Vice-Président : M. PASQUIER

Secrétaire Général :

M.H. PRUVOST

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. GARIN - GATE - GUILLEMINET - HERMANN - ROCHET - POLOSSON -

ENSELME - WERTHEIMER - SARROUY - BANSILLON - LACROIX -

PAUFIQUE - CROIZAT - CREYSSEL - BERTRAND -

PROFESSEURS

MM. J. CIBERT	Clinique urologique
P. PONTIUS	Physique biologique (détaché à Beyrouth)
R. FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire
L. REVOL	Pharmacie galénique
J. BOURRET	Médecine Du travail
M. LEVRAT	Clinique médicale A
R. SOHIER	Bactériologie - virologie - immunologie
G. NETIEN	Botanique
A. BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
B. DEVRON	Pharmacie chimique et pharmacologie
L. ROCHE	Médecine légale et déontologie
J. COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
P. MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audiophonologie
H. THIERS	Clinique de Dermatologie, syphiligraphie et allergologie
J. BRUN	Clinique et Pneumophtisiologie
M. DARGENT	Clinique carcinologique
M. BERGER (1)	Physique nucléaire appliquée à la médecine
P. GIRARD	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale
M. GIRARD	Clinique médicale D
M. LATARJET	Clinique chirurgicale B
A. VACHON	Clinique médicale C
P. GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
J. PAPIILLON	Radiologie
M. JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge

(1.) Professeur à titre personnel.

PROFESSEURS DE LA FACULTÉ

Professeurs titulaires :

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

Professeurs adjoints :

M. A. BARRAUD

Professeurs honoraires

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

Professeurs

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

M. A. BARRAUD - Chimie organique et physique

MM. A. GONIN	Clinique médicale B
P. MONNET	Clinique médicale infantile B
J. CHATONNET	Physiologie B
P. GUINET	Clinique endocrinologie
H. COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
A. TRILLAT	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
Ch FREIDEL	Clinique stomatologique
J. MARION	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
J. DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
L. MANSUY (1)	Neurochirurgie
L. REVOL (1)	Hématologie
J. LECUIRE (1)	Neurochirurgie
H. LIARAS (1)	Clinique chirurgicale progrédeutique
L. PERROT	Chimie organique et toxicologie
J.F. CIER	Physiologie A
J. PERRIN	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
P. GOINARD (1)	Clinique thérapeutique chirurgicale et chirurgie expérimentale.
P. MICHAUD	Clinique de chirurgie cardiaque
M. PONT (1)	Séméiologie médicale
J. TRAEGER	Clinique de néphrologie et maladies métaboliques
J. MATHIEU	Clinique gynécologique
G. FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
A. BERTOYE	Clinique des maladies infectieuses
G. VIGNON	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
D. VINCENT	Biochimie appliquée
A. CIER	Pharmacodynamie
L. COLOBERT	Chimie biologique et médicale
P. MAGNIN	Clinique obstétricale
J. THIVOLET	Hygiène et action sanitaire et sociale
M. PLAUCHU (1)	Diabète et médecine générale
J. FRANCILLON	Clinique chirurgicale A
C. GIROD	Histologie et embryologie
R. MALLEIN (1)	Biochimie analytique
M. JOUVET	Pathologie générale et expérimentale
R. GUILLET (1)	Chirurgie générale
G. BONAMOUR	Clinique ophtalmologique
R. CREYSSEL (1)	Chimie biologique
J. SOUSTELLE	Chirurgie générale
M. DUMONT	Clinique obstétricale
L. ODDOUX	Cryptogamie
M. JAUBERT de BEAUJEU (1)	Chirurgie générale
M. GIGNOUX	Clinique d'oto-rhino-laryngologie
J. FEROLDI	Anatomie pathologique
R. MORNEX (1)	Médecine générale
M. DEVIC (1)	Neuro-chirurgie
G. GUILLEMIN	Clinique chirurgicale C
R. BRETTE	Pathologie médicale
G. de MOURGUES	Clinique de chirurgie orthopédique

MM. R. HUGONNIER	Clinique ophtalmologique
X.....	Pathologie chirurgicale
X.....	Anatomie
X.....	Thérapeutique
X.....	Séméiologie chirurgicale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. R. MORET	Physique biologique
J. P. GARIN	Parasitologie
F. TOLOT	Médecine du Travail
E. PINET	Electro-radiologie
D. COLOMB	Dermatologie
R. FRANCOIS	Pédiatrie
M. COLIN	Médecine légale
F. LARBRE	Pédiatrie
J. GRAS	Biochimie pharmaceutique
J. O. PEYRIN	Physique biologique
M. TOMASI	Anatomie pathologique
J. P. DELAHAYE	Médecine générale
G. MARET	Chirurgie générale
B. SCHOTT	Neuro-Psychiatrie
A. NOTTER	Gynéco-obstétrique
M. ROLLET	Pharmacie galénique
E. LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
A. BOUCHET	Anatomie
J. VIALIER-RAYNARD	Bactériologie
A. PERRIN	Médecine générale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. J. GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
J. DESCOTES	Cirurgie générale
P. BUFFARD	Electro-radiologie
Fr de MOURGUES	Stomatologie
J. REBOUILLAT	Chirurgie générale
G. ROMAGNY	Pédiatrie
R. DELEUZE	Anesthésiologie
A. MICHEL	Anesthésiologie
R. LAMBERT	Médecine générale
R. GILLY	Pédiatrie
J. ROBERT	Médecine générale
M. BETHENOD	Pédiatrie
D. GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
J. C. KALB	Pneumo-phtisiologie
J. J. VIALA	Médecine générale
P. VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
J. A. BERTRAND	Chimie biologique
L. C. CHOLLAT	Electro-radiologie



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552625_0012

MM.	J. FLEURETTE	Bactériologie
	R. FLANDROIS	Physiologie
	P. MOREL	Hématologie
	H. TERMET	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
	A. FREDERICH	Pharmacologie
	M. DAUDET	Chirurgie
	J. BRUNE	Médecine générale et thérapeutique
	R. LOMBARD-PLATET	Chirurgie générale
	M. BOUVIER	Rhumatologie
	F. FREYCON	Pédiatrie
	C. LAPRAS	Neuro-chirurgie
	M. PELLET	Physiologie
	J. DUQUESNEL	Electro-radiologie
	H. DEJOUR	Orthopédie et traumatologie
	G. MOULIN	Dermato-vénéréologie
	M. PERRIN-FAYOLLE	Pneumo-phtisiologie
	P. PALIARD	Médecine générale et thérapeutique
	A. MORGON	Oto-rhino-laryngologie
	M. PAUPERT-RAVAULT	Ophtalmologie
	J. MOTIN	Anesthésiologie
	J. PASQUIER	Médecine générale et thérapeutique
	J.L. VAUZELLE	Anatomie pathologique
	J.C. CZYBA	Histologie et embryologie
	M. CABANAC	Physiologie
	R. TOURAINE	Pneumo-phtisiologie
	A. BEL	Médecine générale et thérapeutique
	F. CHARVET	Gynécologie-obstétrique
	M. MAYER	Cancérologie
	G. BRAILLON	Anatomie et chirurgie générale
	H. VILLIERS	Chirurgie générale
	P. LOUISOT	Chimie biologique et chimie des explorations fonctionnelles
	J. COURJON	Neuro-psychiatrie
	J. LAIR	Stomatologie
Mme	A. PINET	Electro-radiologie
	J. FAVRE-GILLY	Hématologie
	J. NORMAND	Médecine générale
	G. BIZOLLON	Physique
	P. MARION	Chirurgie générale
	G. ALLEGRE	Neuro-chirurgie
	B. FRANCOIS	Médecine interne
Mme	M. BONNET	Ophtalmologie
	G. AIMARD	Neurologie
	M. AMIEL	Radiologie
	J.P. ARCHIMBAUD	Urologie
	M. BOCHU	Radiologie
	J. CIBERT	Urologie
	J.J. COMTET	Orthopédie, traumatologie, chirurgie plastique et reconstructive
	J. CHASSIGNOLLE	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire

MM. J. CUIILLERET	Anatomie et organogénèse (option clinique)
P. DUBOIS	Histologie
D. DARGENT	Histologie, embryologie, cytogénétique
L. DURAND	Ophthalmologie
P. ESPINASSE	Biophysique
Mme E. ESTANOVE	Anesthésiologie
J. FREY	Biochimie
A. FROMENT	Cardiologie
A. GOUTELLE	Neurochirurgie
J.P. HAGUENAUER	Oto-rhino-laryngologie
M. HERMIER	Pédiatrie, génétique médicale
Mme M. HENRY	Bactériologie, virologie
M. JEANNEROD	Médecine et chirurgie expérimentales et comparées (option biologique)
J.R. LACOUR	Physiologie
B.E. LAHNECHE	Biophysique
R. LEVRAT	Médecine interne
Y. MINAIRE	Physiologie
P. MOLLARD	Chirurgie infantile
Mle N. MOREAU	Histologie, embryologie, cytogénétique
J.P. NEIDHARD	Anatomie et organogénèse (option clinique)
Cl. NOFRE	Biochimie
M. ROCHET	Anatomie pathologique
B. SALLE	Pédiatrie, génétique médicale
M. SEPEDTJIAN	Médecine préventive et Santé publique, hygiène (option biologique)
J. TOURNIAIRE	Endocrinologie, métabolisme, nutrition
P. ZECH	Néphrologie
M. CROISILLE	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
X.....	Médecine générale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. G. RIFFAT	Hygiène
M. CARRAZ	Bactériologie
P. CHAMBON	Toxicologie
J.M. COTTE	Pharmacie galénique
R. MOREAU	Botanique
C. QUINCY	Chimie analytique
A. REVOL	Chimie biologique
J.J. VALLON	Chimie analytique

AGREGES EN EXERCICE

R. GARMIER	Obstétrique
P. DUMAS	Stomatologie
J. SCHNEPP	Orthopédie
G. NOEL	Médecine générale

A MES PARENTS

Je dois tout à leur sacrifice.

Qu'ils trouvent ici le témoignage de mon éternelle reconnaissance et à jamais la marque de mon affection.

A MES SOEURS

A MA FAMILLE

En gage de mon affection

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur PERRIN

Il nous a fait l'honneur de présider cette thèse.

Que ce travail soit un humble hommage et qu'il
puisse lui exprimer toute notre respectueuse re-
connaissance.

A Monsieur le Professeur FEROLDI

Il a su à l'occasion de cette thèse nous accueillir avec la plus grande amabilité.

Qu'il trouve ici la marque de notre reconnaissance et de notre gratitude pour l'aide qu'il nous a apportée.

A Madame le Professeur agrégé PINET.

Elle nous a fait l'honneur d'accepter d'être notre juge.

Nous l'en remercions respectueusement.

A Monsieur le Professeur agrégé ARCHIMBAUD.

Il nous a donné le sujet de cette thèse et nous le remercions pour la confiance qu'il nous a témoignée.

Il a su rendre plus facile ce travail par ses conseils et agréable par la cordialité de son accueil.

Nous lui exprimons notre plus profonde gratitude.

A nos Maîtres du Centre Hospitalier Universitaire de LYON

Monsieur le professeur TRAEGER

Monsieur le professeur OLLAGNIER

Monsieur le professeur VIALIER-RAYNARD

Dont j'ai eu l'honneur d'être l'élève.

A Monsieur le Docteur LEVALLOIS

Chef de service d'Urologie de l'Hôpital d'AVIGNON

Nous le remercions particulièrement de nous avoir confié une observation.

A Monsieur le Docteur BEZET

Chef de service de Radiologie de l'Hopital d'AVIGNON

Depuis les quelques mois où nous avons l'honneur d'être son interne, nous avons pu admirer ses connaissances et sa sûreté de diagnostic et apprécier la cordialité de ses rapports humains.

Nous le remercions d'avoir facilité et guidé nos débuts dans la radiologie.

A Monsieur le Docteur DEBRIE

Chirurgien chef de service de l'Hôpital d'AVIGNON

Le temps où je fus son interne restera malgré sa brièveté essentiel pour l'avenir.

Il a su non seulement nous faire profiter d'un enseignement quotidien fructueux mais nous donner l'exemple d'une exigence et d'une rigueur que nous avons toujours admirées.

Nous souhaitons ne jamais oublier ce que nous lui devons.

A mes Amis Lyonnais

A mes Amis de l'Internat d'AVIGNON

A mes amis Avignonnais

HISTORIQUE

Pour la première fois en 1939, l'Italien LENARDUZZI (1) rapportait l'existence de dilatations des voies urinaires intrarénales chez un malade présentant une pyélonéphrite bilatérale.

Dix ans plus tard, les auteurs italiens CACCHI et RICCI publiaient cinq cas, dont un cas anatomique d'une maladie kystique des pyramides rénales qu'ils ont dénommée "rein en éponge". C'est à ces deux auteurs ainsi qu'à LENARDUZZI que revient le mérite d'avoir attiré l'attention sur cette affection et d'en avoir fait la première étude complète, lui donnant ainsi son individualité.

Depuis 1949, les observations de rein en éponge se sont multipliées, permettant peu à peu d'en préciser le cadre, mais amenant également à soulever des problèmes dont beaucoup n'ont pas reçu de solution, en particulier le problème pathogénique.

Plusieurs observations peuvent être faites au sujet de l'historique de l'affection décrite par CACCHI et RICCI :

1) - Il faut signaler la multiplicité des dénominations apportées à cette maladie :

- Le rein en éponge est le terme proposé par CACCHI et RICCI eux-mêmes en raison d'une certaine analogie morphologique avec l'éponge. Ce terme est identique à ceux de néphrospongiose et de rein spongieux.
- Le nom de maladie de CACCHI et RICCI est employé par de nombreux auteurs. Il serait très pratique et résoudrait toutes les difficultés de terminologie s'il n'impliquait la notion de "maladie" ; en effet, il n'est pas encore certain qu'on soit en présence d'une

entité pathologique unique et non d'un syndrome puisqu'on ne lui en connaît pas de pathogénie précise.

- L'ectasie canaliculaire précalciculaire a été introduite depuis une dizaine d'années. Cette dénomination a l'avantage de cerner de près les lésions anatomiques et leur traduction radiologique.

- Un dernier qualificatif "the cystic disease of renal pyramids" (maladie kystique des pyramides rénales) a été utilisé par les auteurs anglo-saxons dans leurs premières publications sur la question où les travaux de CACCHI et RICCIO n'étaient pas cités. Il faut attendre 1959 pour que le rein en éponge soit reconnu par ces auteurs comme une entité et depuis lors le terme de "sponge kidney" coexister avec celui de "cystic disease of renal pyramids".

A propos de ce dernier terme, nous voulons préciser que son analogie avec une autre affection dénommée en anglais "cystic disease of renal medulla" (maladie kystique de la médullaire rénale) semble pouvoir être une source de confusion ; l'affection ainsi dénommée et qui est très proche de la néphronophtose familiale juvénile doit être parfaitement séparée du rein en éponge.

Nous préciserons ici, que dans cette étude, nous utiliserons le terme de néphrospongiose essentiellement pour des raisons de commodité.

2) - Les observations de l'enfant sont restées très rares pendant plusieurs années ; la plupart des cas de l'enfant ont été publiés après 1960. Elles restent encore peu nombreuses et posent des problèmes différents de ceux de l'adulte.

3) - Il faut noter enfin que la plupart des observations sont uniquement radiologiques et que les observations anatomiques sont rares étant donné la bénignité habituelle de l'affection.

INTRODUCTION

A l'occasion de deux observations anatomiques concernant des reins enlevés pour des lésions radiologiques de néphrospongieuse chez des adultes, nous avons recherché dans la littérature les cas anatomiques publiés depuis 1949.

Nous nous sommes trouvés devant deux difficultés principales pour utiliser ces observations.

- la nécessité préalable de se référer à une définition précise de l'affection étudiée.

- la nécessité de nous en tenir aux cas de l'adulte pour les raisons exposées plus loin.

1) - Nécessité d'une définition précise.

Cette exigence s'impose pour pouvoir sélectionner les observations et pour se limiter à un cadre nosologique rigoureux.

Cette définition ne peut-être que radiologique :

- d'une part, le diagnostic est toujours basé sur l'examen radiologique qui révèle le mode d'expression constant et caractéristique de l'affection.
- d'autre part, la définition ne peut pas être actuellement anatomique : le nombre d'observations anatomiques est trop restreint pour en faire une étude très large et surtout les documents anatomiques concernent des cas particuliers de rein en éponge puisqu'il s'agit le plus souvent d'évolution compliquée.

On ne peut pas rendre compte avec certitude des aspects anatomiques qui pourraient être retrouvés dans les cas bénins de l'affection ; cette difficulté doit d'ailleurs rester présente à l'esprit et imposer des limites dans les conclusions pouvant être tirées des observations anatomiques.

Nous développerons donc la définition dans l'étude radiologique .

2) - Nécessité d'une étude limitée à l'adulte.

La deuxième nécessité était de se limiter à l'étude des cas de l'adulte. Tout d'abord notre observation concerne un adulte. Ensuite, le rein en éponge, s'il existe chez l'enfant, se présente de façon clinique et radiologique très différente. Il pose des problèmes nosologiques difficiles car sa place au sein des affections microkystiques du rein de l'enfant n'est pas très nette.

Parmi les affections kystiques multiples rénales chez l'enfant, deux doivent être individualisées :

- la néphronophytose familiale juvénile, décrite par FANCONI en 1951 associe une insuffisance rénale avec absence d'images urographiques et un aspect anatomique particulier : atrophie corticale avec kystes localisés dans la médullaire, s'accompagnant d'atrophie tubulaire et d'une hyalinisation des glomérules. Cette affection dont la nature héréditaire paraît très probable ne semble pas pouvoir être confondue avec la néphrospongiose.
- le rein polykystique de l'enfant pose le seul vrai problème. Il s'agit en réalité toujours d'une maladie kystique du rein et du foie qui, aussi bien dans sa forme néo-natale que juvénile, pré-

sente des analogies urographiques avec les observations pédiatriques de rein en éponge : essentiellement, images radiées atteignant plus ou moins constamment la corticale. Sur le plan anatomique des ectasies tubulaires sont retrouvées, isolées dans la forme néo-natale et associées à des formations kystiques ne communiquant pas avec les voies excrétrices dans la forme juvénile.

La topographie est en principe diffuse à la corticale et à la médullaire, mais cette nuance topographique n'est pas toujours très nette (LATHROP a rapporté des dilatations tubulaires terminales isolées dans le rein au cours d'une maladie kystique du rein et du foie). L'association avec des lésions kystiques hépatiques peut être dans certains cas le seul élément permettant de rattacher les anomalies rénales à une polykystose hépato-rénale (qui est l'autre terme pour dénommer la maladie polykystique rénale de l'enfant).

Nous devons donc constater chez l'enfant :

- que les ectasies tubulaires précalicielles ne sont pas absolument spécifiques du rein en éponge.
- que l'existence de similitudes anatomiques et radiologiques entre la néphrospongiose et la maladie polykystique pose des problèmes aussi bien nosologiques que pathogéniques qui peuvent d'ailleurs se poser en plus avec la néphronophtise familiale juvénile : en effet FAIRLEY (29) rapporte l'existence de ces trois affections chez différents membres d'une fratrie. Nous n'envisagerons pas ces problèmes complexes dans notre étude.

En fonction de ces limites que nous nous sommes fixées pour rester dans un domaine essentiellement pratique, nous avons retenu seize observations rapportées comme des reins en

éponge avec étude radiologique et anatomique. Nous devons préciser qu'un plus grand nombre d'études anatomiques ont été publiées mais certaines n'étaient pas utilisables, car englobées dans une étude plus générale (PYRAH -50- LALLI -67- LOWEN -27-).

Notre étude aura comme objectif essentiel d'établir une corrélation radio-anatomique et de préciser certains aspects évolutifs et cliniques de la néphrospongiose.

OBSERVATIONS RADIO-ANATOMIQUES DE LA LITTÉRATURE

AUTEURS	N°	RADIOLOGIE			CLINIQUE et MODE de PRELEVEMENT ANATOMIQUE
		Sans prépar.	U.I.V.	U.P.R.	
CACCHI 1949	1	Calculs rein droit	Bouquets de fleurs D.		Hématurie importante Déficit fonct. D. NEPHRECTOMIE DROITE
MULVANEY 1956	2		Bouquets de fleurs G.	Grappes de cavités kyst.	Pyélonéphrite à répétition. Fonction normale NEPHRECTOMIE GAUCHE
ABESHOUSE 1960	3	Calculs bilat.		Calculs médullaires	Pyurie. Hématurie. Emission de calculs P.B.R. 1949 AUTOPSIE 1958
	4	Calculs rein gauche		Calculs médullaires	Colique neph. G. Pyélonéphrite aiguë Emission de calculs NEPHRECTOMIE GAUCHE
	5	"Nephrocalci- nose bilat.	Calices normaux		Pyurie Baisse fonction. G. NEPHRECTOMIE GAUCHE
PENNISI 1960	6			Nephrocalci- nose bilat. précalicielle	Hématurie Sable ds urines + cancer de vessie. AUTOPSIE
	7	Calculs bilat.	Masse kystique D. Kystes papill. ?		Hématurie Douleurs flanc droit NEPHRECTOMIE DROITE
COLIEZ 1964	8	Microlithiase bilatérale	Bouquet de fleurs bilatéral		Décès par angio- cholite. AUTOPSIE
	9	N.calcinose bilatérale.	Mauvaise sécré- tion.		Pyélonéphrite D. Poussées d'Ins. rén. NEPHRECTOMIE DROITE
FORTIN 1966	10	Calcif. pôle supérieur G.	Rayons de roue pôle sup. G.		Colique néphrétique Emission 10 calculs NEPHRECTOMIE POLAIRE SUPERIEURE GAUCHE.

AUTEURS	N°	RADIOLOGIE			CLINIQUE et MODE de PRELEVEMENT ANATOMIQUE
		Sans prépar.	U.I.V.	U.P.R.	
TERA 1966	11	Calcific. pôle supérieur D.	Images radiées au niveau des calcifications.		Colique néphrétique Hématurie importante Fonction normale NEPHRECTOMIE PAR- TIELLE droite
	12	Calculs partie inf. rein G.	Aspects radiés		Colique néphr. G. Hématurie importante Pyélonéphrite. NEPHRECTOMIE PAR- TIELLE gauche.
	13	4 calcific. pôle sup. D.	Image diffuse pôle sup. D.		Pyélonéphrite U. Fonction normale NEPHRECTOMIE PAR- TIELLE droite.
GAYET 1967	14	Calcific. pôle inférieur D.	Image en grappe pôle inf. D.		Cystite rebelle Hématurie NEPHRECTOMIE PAR- TIELLE droite
NEMOY 1968	15	Calcifications pôle inf. G.	Kystes pyramidaux bilatéraux en grappe		Pyurie et pyélo- néphrite. Hématurie Emission de calculs de 1943 à 1963 NEPHRECTOMIE PAR- TIELLE gauche
RAM 1969	16	Calcific. D. en bouquet	Bouquets de fleurs à D.		Emission d'un calcul Hématurie Pyélonéphrite droite résistante. NEPHRECTOMIE DROITE

RADIOLOGIE

La découverte de l'affection et son diagnostic reposent toujours sur la radiologie. On dispose de trois types d'examen :

- la radiographie sans préparation ;
- l'urographie intra-veineuse ;
- l'urétéro pyélographie rétrograde.

Nous en examinerons les indications et leur valeur en fonction des aspects radiologiques et nous ajouterons un paragraphe relatif à l'artériographie rénale.

Auparavant, nous rappellerons la description radiologique donnée par CACCHI et RICCI (2) :

" Le liquide opaque éliminé par le rein dessine une série de cavités parenchymateuses habituellement petites, cavités qui, du sommet du calice se distribuent dans le rein en "bouquet de fleur". De telles cavités n'arrivent pas dans certains cas à intéresser la substance corticale et se maintiennent généralement distinctes de celles qui viennent du calice voisin de sorte que le parenchyme rénal est parsemé de curieux complexes poreux, dont le siège anatomique paraît être exclusivement pyramidal. Mais dans d'autres cas où la formation de ces cavités parenchymateuses est plus étendue, la substance corticale apparaît plus mince et l'espace inter-pyramidal (colonne de Bertin) réduit de sorte que le rein acquiert radiologiquement l'aspect poreux typique".

Actuellement, d'autres aspects radiologiques sont admis dans le cadre de la néphrospongiose et nous examinerons ces

différents aspects.

SEMEIOLOGIE RADIOLOGIQUE

1) - La microlithiase à topographie médullaire :

Il peut paraître anormal de citer d'abord des aspects radiologiques qui représentent un phénomène secondaire.

Nous l'avons fait pour deux raisons :

- La lithiase et la néphrospongiose sont difficilement dissociables, d'une part par la fréquence de leur association et d'autre part par le rôle essentiel de la lithiase dans la sémiologie clinique.

- La traduction radiologique de la lithiase peut-être dans un grand nombre de cas, l'occasion du diagnostic.

L'aspect le plus évocateur est celui d'images calcifiées à topographie médullaire, plus ou moins diffuses dans les deux reins. Ces aspects sont souvent rapportés comme des néphrocalcinoses mais, c'est ce qui sera mis en évidence par l'étude anatomique, il ne s'agit que très exceptionnellement de néphrocalcinose au sens strict, mais presque toujours de microcalculs.

En pratique, devant une telle image, on peut presque affirmer la néphrospongiose ; en effet, dans une étude de B. ANTOINE (52) sur 15 cas de "néphrocalcinose médullaire", 13 cas étaient dus à des reins en éponge.

Donc, la radiographie sans préparation de l'abdomen peut permettre de porter le diagnostic de néphrospongiose, le

seul diagnostic différentiel des microcalcifications médullaires étant l'acidose tubulaire chronique avec hypocitraturie (2 cas sur 15 dans l'étude de B. ANTOINE) ; mais, l'aspect radiologique en est assez différent : mottes calcifiées plus grossières, moins finement structurées et toujours diffuses à tous les secteurs des deux reins, et les signes cliniques et biologiques y sont très particuliers : nanisme avec décalcification, hypokaliémie, hypercalciurie, évolution vers l'insuffisance rénale.

Il est cependant indispensable, même devant des images évocatrices sur les radiographies simples, de pratiquer les examens avec opacification : l'urographie dans tous les cas et dans quelques cas particulier l'U.P.R. C'est ce que nous allons envisager dans le paragraphe suivant.

2) - Les images urographiques :

En l'absence de calcifications, c'est évidemment l'urographie qui sera susceptible de faire le diagnostic.

En cas de calcifications, l'urographie intra-veineuse permettra d'objectiver directement les dilatations tubulaires ou simplement d'affirmer le siège médullaire de ces calcifications.

Nous décrirons, en nous référant à l'étude de B. ANTOINE (34), les divers aspects urographiques de la néphrospongieuse en signalant au fur et à mesure les différentes causes d'erreur à éliminer.

a)- Les aspects kystiques :

Le produit de contraste dessine des petites cavités d'aspect kystique limitées généralement à la médullaire, très souvent groupées donnant un aspect en grappe ou en bouquet de fleur, correspondant alors à la description de CACCHI et RICCI.

Cet aspect peut être considéré comme pratiquement pathognomique de la néphrospongiose en particulier lorsqu'il est étendu à plusieurs pyramides. La seule affection qui pourrait créer une confusion pour un oeil non habitué à l'image de néphrospongiose est la tuberculose rénale, mais celle-ci présente des cavités moins diffuses plus irrégulières et plus floues.

b) Les aspects en stries et en nuages

Les stries ont une orientation parallèle entre elles ou sont disposées en rayons convergents vers la papille et sont souvent très fines.

Les images de nuage papillaire sont plus difficiles à décrire : elles réalisent un aspect de néphrographie papillaire constante et diffuse.

La plus grande difficulté de classement concerne les images en nuage qui entourent des grains calcifiés et qui pourraient dans certains cas être considérées comme des logettes de nature kystique.

De telles images peuvent être simulées par un reflux pyélo-canaliculaire. Toutefois les ectasies s'opacifient avant le fond des calices dans la néphrospongiose, ce qui élimine le reflux, dont la possibilité doit d'ailleurs être rejetée au cours d'une U.I.V. sans compression (B. Antoine 34).

Les stases précalicielles physiologiques peuvent être éliminées, en effet, elles se reconnaissent à leur caractère localisé et intermittent d'un examen à l'autre et au cours même d'un examen. Cependant, certaines formes peuvent poser le problème de l'existence d'ectasies tubulaires minimales à la limite des possibilités techniques.

c) L'évolution

Le plus souvent, les images ne présentent pas de modification dans le temps, même à plusieurs années d'intervalle en dehors de complications particulières. Par contre les images de lithiase peuvent se modifier sensiblement soit en accroissement, soit même en diminution comme le montre une des observations étudiées : Nemoy (65).

3) - L'urétéropyélographie rétrograde

Si cet examen semble avoir été fréquemment pratiqué lors des premières observations, actuellement on peut discuter son intérêt. Plusieurs raisons doivent faire rejeter cet examen dans un bilan radiologique systématique :

- Les risques de l'UPR sont accrus par le fait que l'infection vésicale et des voies urinaires est fréquente dans la néphrospongiose.

- L'opacification des kystes par voie rétrograde et sans hyperpression du liquide opaque ne peut se réaliser que si la fonction sphinctérienne papillaire est altérée par un processus inflammatoire (Tassini 58). Donc si cette fonction sphinctérienne est intacte, l'UPR ne montrera rien d'autre que les cavités pyélocalicielles. Si cette fonction est altérée, des images de reflux pyélocanaliculaire ne pourront affirmer la néphrospongiose, car elles pourront se retrouver dans d'autres causes de processus inflammatoire.

Les indications doivent être limitées : cet examen ne devrait être pratiqué qu'en second lieu, seulement lorsque l'on est en présence de calcifications médullaires et que l'UIV n'a pas été possible (en particulier en cas d'insuffisance rénale). Son intérêt majeur sera alors de reconnaître la topographie médullaire des opacités calcifiées.

4) - Artériographie rénale

Il semble que cet examen n'ait pas été souvent pratiqué d'après les observations de la littérature. Curry et Howland (42) rapportent une artériographie sélective rénale pratiquée dans un cas de rein en éponge ; aucune anomalie vasculaire spécifique n'y est évidente, et les images du temps urographique n'offrent pas d'informations supplémentaires sur les tubules dilatés par rapport à l'UIV. Les auteurs concluent que l'apport diagnostic serait surtout utile dans le cas d'une tuberculose simulant une néphrospongiose.

Cette observation de Curry et notre observation n° 2 font donc apparaître que l'artériographie a des indications limitées en tant que diagnostic, d'une part en raison de l'absence de lésions vasculaires directes ou indirectes, d'autre part en raison de la valeur suffisante des examens radiologiques courants, la tuberculose elle-même ne devant pas actuellement créer de confusion justifiant une artériographie à visée diagnostic.

Formes radiologiques

- les formes mixtes seraient les plus fréquentes. Elles ne posent que peu de problèmes sinon celui de leur identification précise.

- les formes localisées ont souvent été discutées lorsqu'elles ne touchent qu'une papille ou un groupe caliciel. Nous envisagerons ce point important au chapitre suivant.

- la forme mono kystique centro papillaire diffuse est caractérisée par la présence d'une petite cavité située au milieu de chaque papille et reliée au calice par un fin canal. B. Antoine propose de l'exclure du cadre de la néphrospongiose car il semble improbable qu'une ectasie canaliculaire unique dans chaque papille ait la même signification que de nombreuses ectasies. De fait, ces aspects rappellent ceux donnés par les kystes pyélogéniques ou par les diverticules caliciels.

ASPECTS RADIOLOGIQUES des OBSERVATIONS (cf Tableau)

I - TYPES D'IMAGES

1) - Images de type kystique. 6 cas

Obs. 1.2.8.14.15.16.

Nous avons classé dans cette rubrique les aspects en bouquet de fleurs et les aspects en grappe de même que les images kystiques plus localisées.

Toutes ces images ont été obtenues sur l'U.I.V. mais dans l'observation n°2 les aspects kystiques étaient retrouvés également à l'U.P.R.

2) - Images en stries. 3 cas

Obs. 10.11.12.

Il faut signaler qu'il n'est pas fait mention dans ces trois cas de la précocité d'apparition des images radiées précalicielles.

Cependant, ces images sont obtenues à l'U.I.V. et ne peuvent pas être retenues comme le résultat d'un reflux pyélocaliculaire, d'autant plus que l'association dans 3 cas avec des images calcifiées médullaires est un argument sérieux en faveur de la nature ectasique des images en stries notées.

3) - Images de nuage papillaire. 1 cas

Obs. 13.

Nous classons ici une observation de TERA qui décrit une accumulation diffuse du produit de contraste pouvant être due partiellement à la stase tubulaire, mais également représenter une cavité de destruction autour de la calcification.

Ces nuances d'interprétation rejoignent la difficul-

té de trouver la signification exacte des images en nuage que nous avions signalée plus haut.

4) - Microcalcifications médullaires.

Présentes dans 14 cas sur 15, elles sont décrites soit comme des néphrocalcinoses, soit comme une microlithiase, soit comme des calcifications plus localisées.

Dans une observation (2) il n'existe pas de lithiase radiologiquement visible.

Sur ces 14 cas, cinq n'ont pas révélé d'images directes de dilatation tubulaire lors des examens avec produit de contraste.

- dans un cas (5) l'U.I.V. pratiquée ne montrait que des cavités pyélocalicielles normales sans image précalcicelle, mais elle permettait de localiser les calcifications dans la région prépapillaire.

- dans un cas (9) l'U.I.V. révélait une mauvaise sécrétion et l'U.P.R. n' pas été pratiquée.

- Dans 3 cas (3-4-6) l'U.P.R. a été pratiquée seule ne montrant aucune image de cavité, mais permettant de localiser le siège médullaire des calcifications.

5) - Image radiologique discutable. -7-

Ce cas associe l'aspect d'une masse kystique du rein droit refoulant les calices et des aspects possibles de kystes papillaires.

II - TOPOGRAPHIE des LESIONS

Nous classerons les observations en deux groupes:

- celles présentant des images localisées, ou polaires ne concernant qu'un seul groupe caliciel.

- celles présentant des images diffuses correspondant à plusieurs groupes caliciels dans un rein ou dans les deux :

- 1) - Lésions localisées : 5 cas Obs. 10.11.12.13.14.
- 2) - Lésions diffuses : 10 cas :
 - . Unilatérales Obs. 1.2.4.16.
 - . Bilatérales Obs. 3.5.6.8.9.15.

Toutes les observations où existent des images localisées présentaient des aspects typiques à l'U.I.V.

Parmi les formes bilatérales quatre observations (3-5-6-9) concernent des microcalcifications médullaires bilatérales sans image directe de dilatations.

La topographie des calcifications rejoint celle des images de dilatation, sauf dans l'observation de NEMOY :

Dans cette observation, il est noté quatre calcifications du pôle inférieur du rein gauche alors que les lésions kystiques sont bilatérales. Cependant 23 ans auparavant, avaient été notés de multiples calculs bilatéraux et 13 ans auparavant, les kystes pyramidaux découverts lors d'une U.I.V contenaient des calculs.

Nous pouvons remarquer que les formes unilatérales représentent la majorité des cas (9 sur 15) alors que la statistique générale fait état de moins de 40% de localisations unilatérales. Cette discordance s'explique aisément par le fait que les indications de néphrectomie concernent avant tout les localisations limitées.

Il peut même sembler anormal que 6 observations sur 15 se rapportent à des localisations diffuses aux deux reins, mais dans 3 cas il s'agit de pièces d'autopsie.

CONCLUSION

Sur les 16 observations anatomiques présentées comme des néphrospongioses, 15 présentent des images radiologiques que l'on peut considérer comme typiques en précisant que nous considérons également comme caractéristiques les aspects de microlithiase à topographie médullaire où la défaillance de l'U.I.V. ne permet pas d'obtenir d'images directes des dilatations.

ANATOMIE

La première description anatomique faite de façon très précise par CACCHI et RICCI permettait déjà de définir la plupart des caractères anatomiques de la néphrospongiose.

Cependant, il nous paraît intéressant de vérifier si l'aspect anatomique des reins étudiés correspond bien à un type particulier et constant de lésions, tel qu'il puisse être caractéristique de l'affection ; en outre, certains aspects particuliers de l'étude anatomique nous semblent importants à envisager.

Nous étudierons d'abord les observations où l'aspect anatomique correspond de près aux descriptions classiques puis nous discuterons les observations présentant des particularités anatomiques. Auparavant, il est nécessaire de rappeler les descriptions anatomiques classiques faites dans la première observation de CACCHI et RICCI (2) et dans des publications ultérieures telles que celle de GOUYGOU (19).

I - DESCRIPTION ANATOMIQUE

1) - Etude macroscopique :

- Reins peu ou non augmentés de volume, à surface régulière.
- Corticale non altérée, pouvant être quelquefois légèrement amincie.
- Pyramides d'aspect blanchâtre, contrastant avec le reste du parenchyme, parfois hypertrophiques et bombant dans le bassin.
- Présence de nombreux petits kystes plus ou moins régulière-

ment disséminés dans les pyramides où ils sont strictement limités et pouvant contenir des petits calculs.

- On peut observer des kystes plus gros à parois anfractueuses qui sont peut-être le résultat de la confluence de plusieurs kystes.

2) - Etude microscopique :

- La dilatation des tubules terminaux est l'aspect anatomique microscopique caractéristique. Elle prend deux formes qui peuvent coexister :

- . aspect pseudokystique régulier ou non ;
- . dilatation fusiforme.

On peut citer une étude faite par microdissection (MUSOTTO et LA FRANCA -50-) qui confirme définitivement le fait "il a pu être montré que les cavités kystiques sont dues essentiellement à une dilatation des tubes collecteurs, cette dilatation est dans certains cas diffuse, et dans d'autres cas présente seulement dans des zones éparses. Les tubes dilatés sont en communication avec les néphrons qui montrent seulement de légères altérations. Aucun signe de sténose ou d'occlusion de l'appareil tubulaire n'a été observé".

- L'épithélium des formations kystiques ne présente pas un type vraiment constant, mais CACCHI et RICCI décrivaient un épithélium cylindrique monostratifié tendant à devenir cubique et pluristratifié dans la dernière partie des tubes, et cet aspect de métaplasie excrétoirinaire de l'épithélium sur lequel insiste GOUYGOU semble effectivement devoir être retrouvé de façon fréquente.

- Aucune réaction inflammatoire du tissu interstitiel n'est notée dans l'observation de CACCHI et RICCI, mais GOUYGOU insiste

sur la réalité de l'infiltration cellulaire et sur son importance, et il existe dans la plupart des cas une réaction inflammatoire d'importance variable.

II - ETUDE ANATOMIQUE des OBSERVATIONS

Nous étudierons les quinze observations dont la radiologie était significative de néphrospongiose. Nous les avons séparées en deux groupes :

- celles où les aspects anatomiques sont purs, c'est-à-dire où l'étude macroscopique ne montrait pas de lésion associée .

- celles où s'associent d'autres aspects méritant de ce fait une discussion.

1) - Aspects anatomiques purs (9cas) :

Le caractère typique de ces observations a été retenu d'abord sur l'aspect anatomique, l'absence d'autres lésions associées ne pouvant pas faire envisager d'autres diagnostics que celui de néphrospongiose.

- Du point de vue macroscopique, la taille et l'aspect extérieur des reins apparaissent normaux. A la coupe, on retrouve toujours l'existence de petits kystes limités aux pyramides avec une corticale non altérée ; dans un cas, il est décrit un aspect en dentelle de quelques pyramides.

L'existence de concrétions ou de petits calculs dans les pyramides est rapportée dans 7 cas ; dans les deux autres cas, (Obs. 9 et 11) où il n'en est pas fait mention, il existait des images radiologiques de lithiase médullaire.

- Du point de vue microscopique, l'étude confirme la

nature des aspects kystiques qui représentent une dilatation des tubes collecteurs.

L'épithélium est pluristratifié et de caractère transitionnel dans 5 cas (1-9-11-12-13), hyperplasique et proliférant dans 2 cas (10-14), il n'est pas décrit dans un cas (3). Des lésions inflammatoires sont presque toujours notées. Il s'agit soit de pyélonéphrite avec des lésions inflammatoires chroniques des cavités pyélocalicielles ou des papilles, soit d'inflammation interstitielle avec fibrose du tissu conjonctif et une infiltration cellulaire diffuse ou prédominant autour des dilatations. On retrouve assez souvent une association de ces 2 types d'inflammation. Ces lésions sont d'importance très variable, allant de la simple infiltration cellulaire discrète à la néphrite interstitielle importante (Obs. 9) ou à la pyélonéphrite extensive.

2) - Discussion des autres observations :

a) Association avec des kystes dans la corticale :

- Obs. de MULVANEY (n°2) :

Le rein est un peu augmenté de volume. Il contient des kystes de moins de 1cm, pour la plupart dans la médullaire et de plus, six petits kystes de moins de 7mm de diamètre dans le cortex. Il existe par ailleurs, des lésions de pyélonéphrite aiguë et chronique. L'U.I.V. montrait des images typiques en bouquet de fleurs et l'U.P.R. une grappe de cavités kystiques dans le rein gauche.

- Obs. de NEMOY (n°15) :

Il existe à la surface du rein de nombreux kystes de grande et de petite taille, et à la coupe des kystes répartis dans la corticale et la médullaire.

L'étude microscopique retrouve des dilatations tubulaires de type kystique et des zones de calcifications proches de la papille situées dans la paroi des tubules, ainsi qu'une infiltration cellulaire autour des papilles.

Nous considérons ces deux observations comme des néphrospongioses malgré la présence de kystes en dehors de la médullaire : en effet, ces deux cas ne peuvent pas faire penser à autre chose, en particulier au rein polykystique ni radiologiquement car il n'y a pas de déformation du système caliciel, ni cliniquement, car il n'y a pas d'insuffisance rénale. Il est cependant difficile d'affirmer quelle est l'origine des kystes de la corticale, car ils ne sont pas décrits du point de vue microscopique ; dans le 2ème cas, pourtant, l'aspect macroscopique évoque celui de kystes séreux multiples, pouvant très bien coexister avec des lésions de néphrospongiose.

b) Association avec des lésions macroscopiques de pyélonéphrite (3 cas) :

Nous avons retenu ici les cas où l'infection avait une traduction macroscopique.

- Obs. ABESHOUSE (n°5) :

Outre l'existence de kystes pyramidaux est rapportée une pyélonéphrite chronique avec une surface diffusément cicatricielle.

- Obs. ABESHOUSE (n°4) :

Le diagnostic d'origine était celui de pyonéphrose calculeuse avec pyélonéphrite aiguë et chronique (néphrectomie et diagnostic faits antérieurement aux descriptions de CACCHI et RICCI) : il existe des striations corticales, abcès corticaux et atrophie des tubes collecteurs, qui s'associent à une

dilatation des parties basses des tubules. Par ailleurs, existent des calcifications dans la paroi des tubules.

. Obs. n° 16 RAM : la surface du rein est granuleuse, les kystes contiennent du pus où baignent des calculs et microscopiquement, on note une pyélonéphrite aiguë et chronique extensive avec une infection focale du cortex.

Ces trois observations établissent la possibilité de lésions inflammatoires évolutives avec traduction macroscopique et cette altération importante du parenchyme rénal explique l'altération possible de la fonction de ce rein.

c) Association avec une dilatation des canaux biliaires

. Obs. de COLIEZ n° 8 : l'autopsie pratiquée à la suite d'un décès par angiocholite montre des lésions d'ectasie canaliculaire visibles seulement microscopiquement et des dilatations des canaux biliaires. L'U.I.V. était typique de la néphrospongiose avec images en bouquet et finement striées, et microlithiase.

Cette observation mérite d'être rapprochée de polykystoses hépato-rénales décrites dans la 2ème enfance où est signalée l'existence d'images radiologiques de dilatations tubulaires associées à une polykystose hépatique qui domine généralement le tableau clinique -LATHROP (17)-REILLY (22). Cependant, nous n'avons pas connaissance de cas semblables chez l'adulte et cette observation pose le problème d'une forme de transition possible entre l'enfant et l'adulte.

Donc quinze observations présentent des dilatations tubulaires que nous considérons comme néphrospongiose tout en précisant que l'observation n° 8 pose un problème particulier de nosologie. L'aspect anatomique est pur dans 10 cas et il

existe une association à d'autres lésions rénales dans 5 cas.

III - ETUDE ANATOMIQUE SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

1) Corrélation anatomo-radiologique

Nous constatons que tous les cas où existaient des images radiologiques de néphrospongiose révèlent à l'étude anatomique des kystes et des dilatations tubulaires terminales, donc correspondant au diagnostic de néphrospongiose.

Inversement, nous n'avons pas relevé d'observations où coexistaient des lésions anatomiques de dilatations tubulaires et une séméiologie radiologique absente ou atypique (même dans les quelques cas où l'U.I.V. était non significative, existait une microlithiase médullaire).

Donc on peut dire que l'anatomie a confirmé dans tous les cas le diagnostic radiologique.

- Cependant, quelques cas révélant une certaine discordance dans la comparaison détaillée entre l'anatomie et la radiologie.

Il ne paraît pas y avoir d'aspect macroscopique particulier correspondant à tel ou tel type d'image radiologique. Sur les 10 cas où existent des images typiques à l'U.I.V.

. 9 cas rapportent l'existence de kystes à l'étude macroscopique, alors que, radiologiquement, existent aussi bien des images en bouquet de fleurs qu'en stries.

. 1 cas (n° 8) ne rapporte pas d'aspect kystique macroscopique.

On ne peut pas retenir de corrélation précise entre le type d'image et les caractères macroscopiques des kystes.

On ne peut pas tirer de ces constatations, de conclusions précises sur le mécanisme de formation des images urographiques. Cependant, on peut souligner trois points :

. Les cavités observées radiologiquement sont nécessairement de nature pseudokystique , puisque la définition d'un kyste correspond à une cavité close. Or il est certain que l'imprégnation des cavités par le produit de contraste ne s'explique que par la communication avec les voies excrétrices. Ce fait a d'ailleurs déjà été précisé et également prouvé anatomiquement.

. Il est possible toutefois que toutes les cavités ne soient pas perméables pour diverses raisons (obstruction mécanique ou inflammation par exemple), et ne serait alors pas imprégnées par le produit de contraste. On peut supposer que dans de tels cas, malgré la présence de formations kystiques vérifiées macroscopiquement, les principales images urographiques seraient créées par les dilatations fusiformes sous forme d'images en stries.

Ainsi s'expliquent peut être les cas où les images radiologiques de stries sont associées à des kystes et dilatations simples à l'étude anatomique.

. Par contre, on ne s'explique pas l'absence de cavités macroscopiques dans le rein étudié par COLIEZ (obs.n°8) alors que l'U.I.V. montrait des images en bouquet de fleurs.

Corrélations topographique : il serait intéressant de savoir si les images radiologiques traduisent toutes les dilatations tubulaires pouvant être présentes dans le rein, donc de savoir si certaines dilatations n'ont pas d'expression radiologique. Mais toutes les exérèses se sont limitées aux territoires radiologiquement pathologiques.

Seules les pièces d'autopsie pourraient permettre d'étudier ce problème, mais les trois cas d'autopsie concernent des atteintes rénales bilatérales. Il est donc impossible d'apporter des précisions sur cette question.

L'étude des observations de la littérature permet de confirmer la réalité indiscutable des formes localisées, au moins dans leur traduction radiologique. Ce point est important à souligner car l'existence de formes localisées (en particulier à un seul groupe caliciel) a été discutée.

Cependant il faut ajouter qu'il est impossible d'établir si ces lésions localisées ne s'accompagnent pas de lésions dans d'autres régions des reins, toutes ces formes ayant fait l'objet d'une néphrectomie partielle.

2) Néphrite interstitielle

Dans 13 cas sont rapportées des lésions inflammatoires pyéliquies ou interstitielles.

Cette proportion importante ne peut cependant être le reflet exact des lésions habituelles de néphrospongiose, car les cas opérés sont en majorité compliqués d'infection. Ils représentent en fait des types évolutifs et doivent surtout être considérés sous l'angle anatomo-clinique et évolutif, ce que nous verrons plus loin.

Nous ne verrons ici que les points purement anatomiques.

a) Types de lésions inflammatoires

Nous avons vu plus haut quels sont les différents types de lésions inflammatoires.

Nous soulignerons surtout l'absence dans les observations étudiées d'évolution vers l'atrophie corticale, et nous remarquerons que, dans quelques cas, des phénomènes de pyélonéphrite aiguë s'associent aux lésions chroniques et peuvent aller jusqu'au stade de pyonéphrose (obs. 4-16)

b) Topographie des lésions inflammatoires

Le siège de l'infiltration cellulaire est généralement limité aux pyramides et plus précisément aux zones péri-kystiques

et p ritubulaires.

Dans un cas (obs. 5) existent des l sions cicatricielles au niveau de la surface r nale. Dans les deux cas de pyon phrose, se retrouvent des l sions inflammatoires diffuses atteignant le cortex. Mais il n'y existe pas d'atteinte glom rulaire.

Des l sions inflammatoires p riglom rulaires sont signal es dans une seule observation (n 8) o  il n'existe d'ailleurs pas d'inflammation interstitielle.

c) R le de la lithiase

Dans les observations  tudi es, la lithiase est retrouv e tr s fr quemment. Si l'inflammation interstitielle est  galement tr s fr quente, il n'y a pas association obligatoire avec la lithiase. Ainsi, une observation (2) d crit des l sions de py lon phrite chronique et aigu e alors que n'existe pas de lithiase, et inversement deux observations (n  1 et 8) rapportent l'existence de calculs sans inflammation interstitielle notable.

La responsabilit  directe de la lithiase tubulaire dans l'infection est donc difficile   affirmer, car on peut supposer que c'est la stase tubulaire qui favorise tout   la fois l'infection interstitielle et la pr cipitation calculeuse.

Donc, si une interaction entre les ph nom nes infectieux et la lithiase est tr s probable, ces deux ph nom nes s'aggravant l'un l'autre, l'association des deux n'est pas obligatoire.

3) La n phrocalcinose et la lithiase

La n phrocalcinose histologique qui est tr s fr quente et g n ralement inaccessible   l'examen radiologique, et la n phrocalcinose radiologique qui n cessite la pr sence de masses volumineuses et intens ment calcifi es pour  tre

visibles. Nous insistons sur le siège intra-parenchymateux des calcifications car on devrait exclure du cadre des néphrocalcinoses les calculs intrabulaires.

Dans le cas de la néphrospongiose, le terme de néphrocalcinose est très souvent employé pour décrire des images calcifiées diffuses et bilatérales. L'étude anatomique permet de vérifier aisément qu'il s'agit dans presque tous les cas de micro-calculs situés dans les lumières tubulaires.

Cependant, deux observations rapportent l'existence de calcifications parenchymateuses :

. Obs. n° 4 : les tubes sont dilatés dans leur partie basse et par endroit atrophiés. Des calcifications sont décrites dans la paroi de quelques tubules.

Il existe d'autre part des calculs intrakystiques, responsables des images radiologiquement décrites d'ailleurs, par les auteurs, comme des calculs.

. Obs. n° 15 : les calcifications situées près des papilles sont situées dans la paroi des tubules et il n'existe pas de calcul. Elles peuvent être responsables de calcifications radiologiques limitées au pôle rénal ayant subi l'exérèse bien qu'elles ne paraissent pas anatomiquement très importantes.

A ces deux observations, on peut rattacher ici notre observation n° 2 où existe histologiquement une néphrocalcinose mais il faut remarquer qu'elle est associée à l'existence de micro calculs. Il est difficile d'attribuer avec certitude à l'un ou à l'autre de ces phénomènes la responsabilité des images calciques rondes de l'abdomen sans préparation.

On peut noter :

- que la néphrocalcinose au sens strict que l'on retrouve dans ces observations peut ne pas être responsable des images radiologiques de calcifications.

- qu'on retrouve deux fois ces calcifications dans les parois tubulaires, et dans un cas, associées à des lésions de type atrophique de ces parois.
- qu'une difficulté d'interprétation peut venir amoindrir la valeur de la constatation d'une néphrocalcinose et cette difficulté semble un peu particulière à la néphrospongiose : s'il existe des calculs intratubulaires, ceux-ci peuvent se fragmenter lors de la confection des coupes histologiques et venir se disperser sur les plages parenchymateuses. S'il est souvent facile de reconnaître parmi les petites masses calciques celles qui résultent de débris de calculs, dans certains cas il est difficile d'affirmer s'il s'agit ou non de calcification intraparenchymateuse.

Par contre les calcifications situées dans les parois des tubules semblent ne pas devoir donner lieu à une difficulté d'interprétation. Le faible nombre d'observations où sont retrouvées de telles calcifications ne permet pas de conclure sur leur importance. Peut être une altération des parois tubulaires en est-elle responsable, mais cela ne s'est retrouvé qu'une seule fois.

Dans la pratique, la néphrocalcinose véritable paraît rare et nous ne lui accorderons pas de valeur particulière, d'autant plus qu'une néphrocalcinose histologique peut-être banale.

C O N C L U S I O N

L'étude anatomique permet de confirmer dans toutes les observations étudiées le diagnostic de néphrospongiose qui avait été porté radiologiquement, en particulier celles qui se présentaient comme une "nephrocalcinose" médullaire, celle-ci correspondant en réalité à une microlithiase intra-tubulaire.

Les lésions de néphrite interstitielle se retrouvent dans la très grande majorité des cas, et peuvent quelquefois devenir très importantes.

CLINIQUE ET EVOLUTION

Les signes cliniques de la néphrospongiose sont dans la majorité des cas bénins et peuvent même être totalement absents.

Nous rappellerons brièvement les signes habituellement décrits dans l'ensemble de la littérature :

- albuminurie, dans au moins la moitié des cas ;
- infection urinaire banale (pyurie, cystite) de fréquence sensiblement égale ;
- hématurie : fréquente, on la retrouve dans 30 à 50 % des cas selon les statistiques ;
- colique néphrétique dans 20 à 30 % des cas ;
- pyélonéphrite : relativement rare ;
- lombalgies isolées et troubles mictionnels isolés (pollakiurie) également assez rares.

SYMPTOMATOLOGIE DES OBSERVATIONS (cf. tableau)

Dans les 16 observations anatomiques retenues, on rencontre trois ordres de symptômes majeurs :

- pyélonéphrite : 7 cas - 2.4.9.12.13.15.16.
- colique néphrétique : 4 cas - 4.10.11.12.
- hématurie : 8 cas - 1.3.6.11.12.14.14.15.16.

Nous pouvons noter que dans un nombre important de cas, existent chez le même malade plusieurs symptômes qui peuvent être séparés dans le temps ou coexister en particulier pour la colique néphrétique et l'hématurie.

Parmi les autres faits cliniques :

- l'infection urinaire banale n'est retrouvée que dans 3 cas (Obs. 3.5.14) mais elle est toujours associée, soit à des douleurs lombaires, soit à une hématurie et à l'émission de calcul.
- l'émission de calcul est notée dans 5 cas : Obs. 3.4.10.15. 16. Elle est associée à une symptomatologie de colique néphrétique dans 2 cas et à une symptomatologie de pyélonéphrite dans 2 autres cas.

On peut noter d'abord la grande fréquence de symptômes majeurs et surtout de la pyélonéphrite par rapport aux observations purement radiologiques cela s'explique facilement puisque ce sont généralement des complications qui ont donné lieu à des interventions. D'ailleurs une symptomatologie plus banale est notée dans 2 observations d'autopsie où la cause du décès était extra-rénale :

- . Obs. 8 : où n'existait aucun signe urologique ou rénal
- . Obs. 6 : où existait une hématurie qui pouvait être liée à un cancer de la vessie.

Dans 12 cas sur 16, sont notés un ou plusieurs symptômes majeurs liés à la néphrospongiose et pouvant être considérés comme des complications :

1° - L'hématurie n'a pas une fréquence très supérieure à celle de l'ensemble des cas, cependant, dans 5 cas, il s'agit d'une hématurie intense, son importance n'étant pas précisée dans les autres cas.

2° - Si l'on considère que 15 cas sur 16 rapportent l'existence radiologique de calculs, on note dans près de la moitié des cas avec lithiase, des accidents de migration (colique néphrétique ou émission de calculs).

L'émission de calculs, particulièrement fréquente, s'explique probablement par la petite taille des calculs qui semblent franchir facilement les voies urinaires. A ce propos une observation de NEMOY est particulièrement intéressante puisqu'il décrit le passage très fréquent de calculs pendant une vingtaine d'années, avec parallèlement diminution et même disparition des images calculeuses radiologiques, ce qui semble indiquer la possibilité d'une évacuation complète de la lithiasse intra-tubulaire.

3° - La pyélonéphrite est notée avec grande fréquence par rapport à l'ensemble des cas. Il faut d'ailleurs observer que les infections urinaires, soit pyélonéphrite, soit cystite, sont sérieuses par elles-mêmes quant elles manifestent une résistance aux traitements médicaux ce qui s'observe dans 6 cas.

FORMES EVOLUTIVES

L'importance de la symptomatologie infectieuse dans les observations étudiées pose le problème des formes évolutives de néphrospongiose.

En effet, les accidents de migration ne semblent pas avoir par eux-mêmes d'évolution péjorative immédiate et la taille habituellement petite des calculs facilite leur migration, généralement sans autre conséquence que douloureuse.

Les cas de pyélonéphrite clinique s'accompagnent tous de lésions inflammatoires, généralement importantes à type de pyélonéphrite chronique. Cependant, dans un cas, ces lésions étaient modérées.

Même les cas avec une simple infection urinaire (cystite) s'accompagnent de lésions inflammatoires interstitielles importantes.

Il existe donc bien une possibilité d'évolution vers la néphrite interstitielle, même en cas de symptomatologie infectieuse urinaire modérée, surtout si elle est rebelle au traitement.

Evolution vers l'insuffisance rénale

On retrouve une insuffisance rénale dans 2 cas :

- 1^o cas (ABESHOUSE n° 3) : évolua vers la mort quelques années après la découverte de kystes médullaires avec inflammation périkystique et interstitielle par ponction biopsie rénale. Il faut signaler cliniquement qu'il n'existait qu'une simple pyurie résistante aux antibiotiques, mais sans crises de pyélonéphrite.
- 2^{ème} cas (COLIEZ n° 9) : rapporte l'existence de poussées d'insuffisance rénale, avec pyélonéphrite droite sur calcul coralliforme en voie de formation associé aux calcifications médullaires.

Une diminution de la fonction rénale est spécifiée sur les urographies dans deux autres cas :

- Obs. n° 1 (CACCHI et RICCI) : où des lésions et le déficit fonctionnel sont d'un seul côté ;
- Obs. n° 5 (ABESHOUSE) : où la "néphrocalcinose" est bilatérale avec baisse de la fonction rénale du côté gauche.

On peut donc retenir l'évolution possible de la néphrospongiose vers l'insuffisance rénale. Cependant il est difficile d'affirmer la réalité d'un retentissement fonctionnel quand celui-ci est constaté sur la simple U.I.V. et il est préférable de rester critique devant de tels cas, car, dans l'observation de CACCHI et RICCI, il existe une hématurie sans antécédents d'infection urinaire, et il est fort possible

que des déficits fonctionnels sur l'U.I.V. soient passagers et liés à des phénomènes mécaniques transitoires.

Nous ne retiendrons donc la réalité de l'insuffisance rénale que dans les cas où les examens biologiques la certifient et il s'agit généralement dans ces cas de lésions bilatérales ; on ne pourrait retenir un déficit fonctionnel rénal unilatéral que si celui-ci était confirmé par un cathétérisme séparateur en dehors de complications aiguës, ce qui n'est jamais le cas dans les observations étudiées.

Il ne semble pas y avoir de parallélisme précis entre les lésions anatomiques et le retentissement fonctionnel : si les deux cas d'insuffisance rénale de COLIEZ et ABESHOUSE s'accompagnent anatomiquement de lésions de pyélonéphrite chronique, d'autres cas où des lésions de néphrite interstitielles sont égales ou plus importantes ne présentent pas d'insuffisance rénale.

Si cette forme évolutive est une possibilité, il faut avoir à l'esprit qu'elle est très rare et qu'elle ne pose que peu de problèmes de diagnostic différentiel. En effet, l'association insuffisance rénale et kystes multiples rénaux n'évoque chez l'adulte que 2 diagnostics : celui de maladie kystique médullaire et celui de rein polykystique.

Le diagnostic avec la maladie kystique médullaire, décrite surtout par les auteurs anglo-saxons est seulement théorique, car cette affection se présente avec une insuffisance rénale précoce, sans traduction radiologique et ne donne, en principe, aucun signe d'infection urinaire.

L'aspect anatomique de la maladie kystique médullaire pourrait se confondre éventuellement avec un rein néphrospongieux compliqué de pyélonéphrite avec atrophie de la corticale ; mais d'une part, un tel type anatomique n'a pas été retrouvé dans les observations étudiées, d'autre part, le

mode évolutif est très différent (l'insuffisance rénale y est longue à se constituer).

Le diagnostic avec la maladie polykystique de l'adulte ne pose aucun problème, son expression étant très différente aussi bien du point de vue clinique que du point de vue radiologique.

C O N C L U S I O N

Les signes cliniques peuvent dans quelques cas se manifester sous la forme de véritables complications :

- infectieuses : pyélonéphrite chronique et aiguë.
- mécaniques : coliques néphrétiques souvent à répétition, . .
- hématurie : qui peut être intense, et dont on ne connaît pas l'explication précise.

L'insuffisance rénale peut être l'aboutissement de ces complications, mais son éventualité est cependant très rare.

T R A I T E M E N T

Etant donné la b nignit  habituelle des sympt mes ou leur absence, l'attitude th rapeutique sera dans presque tous les cas, soit l'abstention, soit un traitement purement symptomatique contre l'infection urinaire.

Cependant, nous avons vu que dans certains cas peuvent exister des complications s rieuses conduisant   une intervention chirurgicale. Ces cas sont rares et si la n phrectomie para t devoir  tre l'exception dans le traitement, elle peut, dans un certain nombre de cas, repr senter le seul geste curatif.

PYRAH (51), MAC DOUGALL (64), LALLI (67) rapportent des s ries d'observations o   taient incluses un certain nombre de n phrectomies totales ou partielles (3 cas sur 40 chez LALLI, 2 cas sur 12 chez Mac DOUGALL). Cette fr quence notable d'interventions doit cependant  tre ramen e   sa valeur r elle, car il est logique de penser que les cas de n phrospongiose qui retiennent particuli rement l'attention sont ceux qui pr sentent des complications s rieuses et   plus forte raison qui sont op r s. Ainsi, nous insistons d'embl e sur le caract re tr s rare de la n phrectomie mais il nous para t utile d'examiner sa place, l'importance de ce geste imposant d'en pr ciser ses indications et ses limites.

Nous avons utilis , pour cette  tude, les 12 cas de n phrectomie retrouv s dans la litt rature et qui concernaient des reins en  ponge confirm s anatomiquement. A ces 12 cas, nous avons ajout  un cas rapport  par Del ADAMI (16) : il s'agit d'un homme de 42 ans qui, dans les ant c dents, avait pr sent 

une pollakiurie et des brûlures à la miction avec urines épaisses et sanglantes, avec un épisode de fièvre, une douleur du flanc droit, dans le décours duquel est pratiqué une néphrectomie droite, dont l'indication semble avoir été une suspicion de tuberculose ; il n'y a ni document radiologique, ni anatomique sur cette époque.

Le malade est vu un an après par les auteurs car il a présenté des douleurs lombaires gauches, puis une crise de coliques néphrétiques. L'I.U.V. montre un aspect typique de néphrospongiose de tout le rein gauche à type de bouquet de fleur avec microlithiase.

Il est très probable que la néphrectomie avait porté sur un rein spongieux, puisqu'il n'est pas rapporté par les auteurs d'arguments en faveur d'une tuberculose. Nous avons ainsi utilisé cette observation car elle concerne un rein en éponge très vraisemblablement bilatéral, dont l'évolution est suivie 1 an après néphrectomie.

SYMPTÔME AYANT CONDUIT A LA NEPHRECTOMIE (13 cas)

1° - Infection urinaire (9 cas)

- Pyélonéphrite aiguë ou chronique : 7 cas - Obs. 2.9.12.13. 15.16. Dell ADAMI
- Cystite : 2 cas - obs. 5.14.

2° - Colique néphrétique (3 cas)

Obs. 4.10.11.

Nous n'avons retenu cette indication que lorsque la colique néphrétique était isolée et avait motivé à elle seule l'intervention.

3° - Hématurie

En dehors du cas de CACCHI et RICCI où le seul symptôme avait été une hématurie spontanément régressive et où l'in-

dication n'est pas vraiment évidente, nous n'avons pas retrouvé de cas où l'hématurie ait justifié par elle-même l'intervention.

Cependant il faut noter que dans les quelques cas où l'hématurie était intense (en particulier chez TERA) elle n'était pas isolée et si elle n'était pas l'indication première de néphrectomie, l'hématurie peut en être considérée comme un élément important.

TOPOGRAPHIE DES IMAGES KYSTIQUES RADIOLOGIQUES (9 cas)

- Images à distribution bilatérale : 1 cas - obs. 15
- Images localisées : 5 cas : obs. 10.11.12.13.14.
- Images à distribution diffuse unilatérale : 3 cas obs. 1.2.16.

TOPOGRAPHIE DE LA LITHIASSE (12 cas)

- Lithiase bilatérale : 2 cas - obs. 5.9.
- Lithiase unilatérale à localisation polaire : 6 cas - obs. 10.11.12.13.15.14.
- Lithiase unilatérale : 3 cas - obs. 1.4.16.
- Absence de lithiase : 1 cas - obs. 2

L'observation de Del ADAMI peut difficilement être classée étant donné l'absence de renseignement urographique avant la néphrectomie.

TYPE D'INTERVENTION

Il apparaît que les auteurs ont déterminé le choix de l'intervention (quant à l'étendue de l'exérèse tout au moins) en fonction de la topographie de la lithiase lorsque celle-ci est présente.

1° Lithiase bilatérale

Dans le cas où la lithiase est bilatérale (obs.5. 9.) le choix du rein à enlever a été déterminé par l'existence d'un calcul coralliforme en voie de formation dans un cas, et par une baisse de la fonction rénale d'un rein dans l'autre cas.

Dans l'observation de Dell ADAMI, on peut penser que les lésions étaient bilatérales ainsi que la lithiase : en effet, bien qu'on n'ait pas de documents radiologiques antérieurs à l'intervention, l'U.I.V. faite un an après fait état de lithiase dans le rein restant.

2° - Lithiase unilatérale

Dans les trois cas où la lithiase concernait tout un rein, une néphrectomie totale a été pratiquée.

Les cas de localisation polaire de la lithiase ont tous été l'objet d'une néphrectomie partielle, même dans le cas (obs.15.) où les images radiologiques de dilatations étaient bilatérales.

Donc, en dehors des 2 cas de lithiase bilatérale la néphrectomie a toujours été pratiquée :

- soit devant des lésions kystiques sans lithiase, mais unilatérales;
- soit devant une lithiase à localisation unilatérale diffuse ou polaire, la largeur de l'exérèse se guidant sur l'étendue du territoire contenant les calculs.

RESULTATS DE LA NEPHRECTOMIE

Dans un cas (obs. 10.) aucun renseignement sur l'évolution n'est fourni. Sur les 12 cas restant, 6 observations donnent des indications sur les résultats au-delà de 7 mois et les 6 autres seulement sur les suites post-opératoires rapprochées.

Les suites post-opératoires immédiates sont dans tous les cas simples ; mais ABESHOUSE rapporte le passage d'un calcul dans l'uretère du côté néphrectomisé (obs.4.)

Sur les 6 observations suivies a plus de 7 mois, on peut distinguer :

- Résultats favorables : 4 cas

- . Absence de tout symptôme dans 3 cas (TERA obs. 11.12.13.)
- . Absence de symptôme clinique avec urines exemptes de pus mais contenant quelques colibacilles chez GAYET (obs.14.)

- Résultats défavorables : 2 cas avec récurrence des symptômes :

- . NEMOY (obs.15.) : infection à pseudomonas avant l'intervention persistante après l'exérèse de la portion rénale contenant les calculs. Il s'agit dans ce cas d'un rein en éponge bilatéral et il faut noter que 13 ans avant avait été signalée l'existence de calculs bilatéraux.
- . Dell ADAMI : récurrence sous forme de colique néphrétique, le rein restant contenant des calculs.

Résultats selon la topographie initiale des lésions : il nous paraît intéressant de classer ces suites notées à plus de 7 mois en fonction de l'étendue des lésions.

- lésions bilatérales : 2 cas

obs. 15 (NEMOY)-obs. de Dell'ADAMI.

- . 2 mauvais résultats : avec une récurrence de colique néphrétique sur lithiase probablement bilatérale (Dell'ADAMI) et une récurrence d'infection (NEMOY).

- Lésions unilatérales : 4 cas

- . 4 résultats favorables (obs.11.12.13.14.) avec seulement quelques colibacilles dans les urines sans pyurie chez GAYET (obs.14.)

INDICATIONS ET LIMITES DE LA NEPHRECTOMIE

Nous rappellerons que le rein en éponge n'est pas une affection chirurgicale et que les indications de néphrectomie sont tout à fait exceptionnelles, et si nous leur consacrons un paragraphe, c'est précisément pour en limiter encore le cadre.

1° - Indications

Parmi les éléments conduisant à poser l'indication chirurgicale, certains sont particulièrement importants.

a) la lithiase

Il apparaît que les indications de néphrectomie ont été largement liées à l'existence et à l'importance de la lithiase. Cette constatation se comprend aisément puisque les complications justifiant une intervention sont le plus souvent en relation avec la lithiase.

La bilatéralité de la lithiase doit contre indiquer pratiquement une néphrectomie, celle-ci ne pouvant agir bien évidemment sur l'ensemble des lésions responsables des complications. Le seul cas limite est celui où existe une lithiase très importante d'un côté comme dans le cas de COLIEZ (obs.9.) où une néphrectomie peut à la rigueur se justifier avec l'espoir que la lithiase controlatérale restera peu bruyante.

Faut-il opérer les reins en éponge sans lithiase ?

Le seul cas de néphrectomie sur un rein exempt de lithiase (obs.2.) admettait comme indication une pyélonéphrite récidivante.

Une telle éventualité qui semble très rare, où existent des complications sévères malgré l'absence de lithiase évidente, nous amène à penser qu'il faille guider l'attitude interventionniste :

- d'une part sur l'urgence liée en particulier à une hématurie incoërcible (dans les cas étudiés, l'hématurie n'était pas isolée, mais son importance peut pousser par elle-même à un geste chirurgical).

- d'autre part sur la résistance des signes cliniques vis à vis du traitement symptomatique (ce point sera précisé plus loin).

b) La topographie des lésions :

Nous venons de voir que la bilatéralité de la lithiase doit faire écarter d'une manière générale la néphrectomie.

La bilatéralité des aspects kystiques avec unilatéralité de la lithiase pourrait être une contre-indication plus relative : sur 1 cas de ce type avec résultats éloignés connus, l'évolution n'est pas favorable avec récurrence d'une infection urinaire à pseudomonas.

D'une manière pratique, on peut dire que la condition essentielle pour envisager un bon résultat de la néphrectomie est l'unilatéralité des lésions kystiques et à plus forte raison de la lithiase.

c) La clinique :

Le plus souvent, c'est la survenue d'une complication qui conduit à la néphrectomie, habituellement il s'agit d'une pyélonéphrite ou d'une colique néphrétique, surtout si cette dernière s'accompagne d'hématurie.

Quelquefois la néphrectomie a été pratiquée en raison d'une infection urinaire chronique.

Mais dans tous les cas, le traitement chirurgical doit être envisagé avant tout en cas de résistance au traitement médical et devant le caractère particulièrement important et re-

-belle des complications.

2° - Etendue de l'exérèse

On peut admettre qu'il faut guider la largeur de l'exérèse à l'étendue de la lithiase. Les néphrectomies partielles sur lithiase polaire semblent donner des résultats satisfaisants.

Dans les seuls cas où l'étendue de la lithiase est moindre que celle des images de dilatations tubulaires, nous avons vu que le résultat à 1 an de la néphrectomie à minima était défavorable et dans de tels cas, on ne peut certainement pas affirmer que les kystes laissés en place ne seront pas ultérieurement compliqués de lithiase.

3° - Limites de la néphrectomie

Il serait excessif d'attendre de la néphrectomie un résultat obligatoirement bon et pour envisager une intervention qui est importante en vue de traiter une maladie se présentant par contre comme habituellement bénigne, il nous semble important d'envisager trois questions :

- le rein en éponge est-il responsable ou seul responsable des troubles ?

- la néphrectomie sera-t-elle sans conséquences ?

- la néphrectomie sera-t-elle efficace ?

a) - Pour répondre à la première question, il faut pratiquer des investigations aussi complètes que possible afin de chercher d'autres causes éventuelles d'infection urinaire ou de colique néphrétique : cystographie surtout, éventuellement U.P.R., étude bactériologique avec recherche de B.K. et dans certains cas,

étude bactériologique de l'urine de chaque uretère par cathétérisme.

b) - C'est l'étude de la fonction rénale globale et de chaque rein qui établira le risque fonctionnel de la néphrectomie.

c) - Pour que la néphrectomie soit efficace, il faut :

- que le rein en éponge soit isolé et seul responsable des troubles, sauf bien sûr si une autre cause associée est telle qu'elle soit supprimée par la néphrectomie.

- que les lésions soient unilatérales, ainsi que nous l'avons déjà vu.

A cet égard, la localisation des lésions à un seul groupe caliciel supérieur ou inférieur représente la meilleure éventualité possible sur le plan de l'efficacité et des risques aussi bien chirurgicaux que fonctionnels, puisque la néphrectomie partielle conserve la majorité du potentiel sécrétoire rénal. Mais il faut observer que cette éventualité n'est pas la plus fréquente.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N°1

Obs. 2146 - Professeur PERRIN - (Hôpital de l'Antiquaille).

Cette observation concerne une malade de 46 ans, hospitalisée dans le service du Professeur PERRIN le 9.12.63 où elle avait été adressée par le service du Professeur GONIN, en raison de la découverte à l'U.I.V. d'une image rénale à type de rein en éponge.

- Antécédents :

- . crises de R.A.A. à l'âge de 11, 35, et 37 ans ;
- . angines fréquentes.

- Hospitalisation dans le service de cardiologie avait été motivée par deux ordres de symptômes :

- . des signes fonctionnels d'origine cardiaque : dyspnée d'effort depuis 3, 4 ans et palpitations, liés à une cardiopathie mitro-aortique discrète (R.M. et I.A.) ;
- . une fièvre oscillante depuis 3 mois, avec paroxysmes thermiques s'accompagnant d'une baisse de l'état général.

Cette fièvre avait fait soupçonner une endocardite infectieuse, mais les hémocultures sont restées négatives.

Par contre, la sérologie rhumatismale était très positive, l'électrophorèse montrait une augmentation des alpha 2 globulines et gamma globulines et le prélèvement de gorge révélait la présence de streptocoques viridans.

En novembre 1963, étaient notés des petits signes de

cystite. A l'examen cyto-bactériologique des urines, on constatait une leucocyturie qui a motivé une U.I.V.; celle-ci évoquait une néphrospongiose.

- Les images radiologiques : A la radiographie sans préparation sont notées de multiples petites opacités calcifiées situées sur toute la surface de projection du rein gauche. L'urographie intra-veineuse montre de nombreuses petites cavités remplies de liquide opaque, entourant les calcifications et surmontant "en bouquet de fleurs" chaque groupe caliciel du rein gauche.

- Examens biologiques : Les comptes d'ADDIS, pratiqués en novembre 63, montraient pour l'un 450 000 G.B./mm et 9 000 G.R./mm et pour l'autre 1 500 000 G.B./mm et moins de 500 G.R./mm.

Un examen cyto-bactériologique du 10.12.63. montrait:

- . Flore microbienne : +++
- . Nombreux leucocytes isolés ou en amas non altérés
- . Très rares hématies
- . Cultures : protéus hauseri - entérocoque

Le bilan pratiqué montrait essentiellement :

- . Tension artérielle : 13,5/8
- . Urée : 0,34 g/l
- . Albuminurie : 0,15 g/l
- . Transaminases : SGOT = 25u
SGPT = 24u
- . Prothrombine : 68 %
- . HANGER : ++
- . MAC LAGAN : 4,60
- . Flocculation : +
- . Rouge congo : +++

La fièvre et la leucocyturie font alors poser l'indication de : néphrectomie G. L'intervention a lieu le 11. 12.63.

- L'étude macroscopique montre un rein parfaitement libre et d'apparence extérieure normale. A l'ouverture, les calices et le bassinet paraissent normaux, mais il existe des orifices par où s'évacuent des calculins.

A la coupe :

- le cortex rénal ainsi que les régions des colonnes de Bertin sont normaux macroscopiquement.

- les pyramides rénales entre les papilles et le cortex sont occupées par des microkystes très nombreux, le plus souvent de la taille d'une lentille ou d'une tête d'épingle en verre contenant un liquide laiteux et pour beaucoup d'entre eux un calculin.

- Etude microscopique : Le prélèvement intéresse la section du parenchyme rénal depuis la corticale jusqu'au bassinet.

(Professeur FEROLDI).

La corticale paraît légèrement amincie, mais dans l'ensemble ne présente pas de lésions importantes ; celles-ci siégeant habituellement à la jonction des pyramides et du bassinet ; il s'agit essentiellement de formations cavitaires et kystiques dont certaines contiennent des calculs arrondis ou ovalaires formés d'une substance riche en cristaux biréfringents. Les autres cavités sont vides. L'épithélium qui borde ces cavités est généralement pluristratifié : il est formé de cellules cubiques ou cylindriques reposant sur un chorion très inflammatoire avec infiltration lymphocytaire et plasmocytaire très dense. Quelques cavités sont bordées par un épithélium

unistratifié, le chorion sous-jacent étant là encore très inflammatoire. Cette inflammation pénètre relativement peu dans les pyramides où se retrouvent quelques canaux excréteurs dilatés.

Dans la corticalité du rein, on trouve des altérations relativement discrètes quelques tubes dilatés contenant des cylindres hyalins, de rares foyers inflammatoires en îlots ou en bandes sous-corticales, certains ébauchant une topographie rayonnante permettant de penser qu'il s'agit d'anciennes lésions d'inflammation ascendante.

La coupe a intéressé également un volumineux pédicule vasculaire dont les vaisseaux sont normaux et l'origine de l'uretère ; à côté de l'uretère dont la lumière est entourée d'une réaction inflammatoire subaiguë, le tissu musculaire contient plusieurs cavités bordées d'un épithélium excréto-urinaire pluristratifié.

En conclusion : lésions dysgénétiques de la jonction des tubes excréteurs et des calices avec inflammation non spécifique surajoutée. Cet aspect évoque les lésions du rein en éponge.

- Suites opératoires immédiates : Il n'y a aucun incident du point de vue urologique. Le 21/12 un examen cyto bactériologique des urines, montre de nombreuses hématies, mais peu de leucocytes et une absence de germe ; la culture isolant cependant un *protéus mirabilis*.

- Suites éloignées : On note en 1963 et 1967, un fébricule permanent entre 37°8 et 38 et quatre épisodes de cystite.

En 1968, la malade est hospitalisée de nouveau en

service de néphrologie pour un épisode d'anurie. (professeur TRAEGER) . L'origine calculeuse de l'anurie est éliminée : une sonde urétérale D. n'a pas été efficace et la pyélographie montrait des images calicielles normales.

Le diagnostic fut porté par l'artériographie qui montrait l'existence d'un embol dans une branche de l'artère rénale droite.

Du point de vue biologique :

- électrophorèse urinaire : tracé de type tubulaire pratiquement sans élément glomérulaire.
- SGOT : 28u
- SGPT : 28u
- Lipides : 7,9 g/l
- Cholestérol : 3,26 g/l
- Calcium : 98 mg /l
- Hémodiure : négative.

Plusieurs séances d'EER furent nécessaires, la diurese remontant très lentement. Une recharge en sel fut tentée, mais fut inefficace et mal tolérée sur le plan cardiaque avec frottement péricardique. Finalement, deux mois après le début de l'épisode anurique, l'état rénal s'est stabilisé avec urée à 1,70 g/l, sans épuration et la malade est rentrée chez elle avec un régime hypoprotidique à 30g et désodé.

La malade fut revue en consultation un an après, en 1969.

On constatait la reprise d'une température de 38° ; 38°5, surtout le soir avec VS élevée. Il n'y avait pas d'infection urinaire, ni du point de vue clinique, ni biologique. L'azotémie était stable à 0,50 g/l - 0,70 g/l.

OBSERVATION N°2 (Docteur LEVALLOIS)

Il s'agit d'un homme de 34 ans venu consulter pour une crise de colique néphrétique trois semaines auparavant. Il n'y avait pas eu de signes urinaires particuliers dans les antécédents.

Une urographie intra-veineuse est pratiquée :

- sur le cliché sans préparation, on note deux petites concrétions calcaires se projetant dans la partie inférieure de l'aire rénale droite.
- dès les premiers clichés à 3mⁿ apparaissent dans la région pré-calicielle du pôle inférieur du rein droit des images anormales sous forme de taches non homogènes produites par l'urine opaque.
- sur les clichés suivants, le produit de contraste forme une image surmontant le groupe caliciel inférieur, à contour arrondi et net paraissant dessiner une pyramide. Cette image est constituée par un fond diffusément opaque sur lequel se dessinent des taches arrondies, serrées et généralement petites, mais dont l'une plus importante, évoque une image cavitaire ou peut-être un calice vu de face.

Ces aspects sont encore plus précis sur le cliché pris au temps urographique de l'artériographie rénale.

A titre préopératoire un bilan artériographie est pratiqué :

Artériographie sélective rénale droite :

L'artère opacifiée ne vascularise que la partie inférieure du rein droit.

On ne constate pas d'image vasculaire franchement pathologique. Le néphrogramme paraît normal et relativement homogène.

Sur les clichés tardifs, peut être notée une opacité résiduelle en flaque au niveau du pôle inférieur, qui ne paraît être que la traduction de l'opacification précoce des kystes médullaires.

Aortographie :

Elle confirme la duplicité du pédicule rénal droit.

Il n'y a pas d'image pathologique au niveau des autres régions du rein ; l'image de flaque est retrouvée au niveau du pôle inférieur.

Les clichés du temps urographique confirment et précisent les images déjà retrouvée à l'U.I.V. et apparaissant ici plus nettes.

Le bilan biologique pratiqué indique :

- Azotémie : 0,47 g/l
- Taux de prothrombine : 100 %
- N.F. : 5 000 000 G.R.
5 120 G.B. avec formule normale
- V.S. et tension artérielle normales.

Une néphrectomie polaire inférieure est décidée et pratiquée le 16-12-1969 (Docteur LEVALLOIS).

Aspect macroscopique :

L'aspect extérieur du rein est normal. La coupe de la pièce opératoire montre un aspect poreux du pôle inférieur avec des microcavités kystiques et une cavité plus grande. On note de plus, l'existence de microcalculs intracavitaires.

Aspect histologique : (Professeur PAGES, Faculté de Médecine de Montpellier ; examen n° 6911149)

Important fragment de parenchyme rénal dont le cortex est normal. Dans la médullaire, la région des tubes collecteurs de gros calibre et l'ensemble de la papille sont remaniés par des ectasies tubulaires aboutissant en plusieurs points à la constitution de kystes.

Dans l'interstitium de cette région, on trouve quelques infiltrats inflammatoires peu importants et surtout des calcifications. Un certain nombre de tubes excréteurs sont tapissés par un épithélium transitionnel de type pyélique.

Conclusion : Il s'agit d'un cas de maladie de CACCHI et RICCI avec néphrocalcinose de la médullaire.

Les suites opératoires :

Les suites immédiates sont très simples.

Les suites éloignées : le malade est revu le 20-4-1970 ne présentant aucun trouble et l'U.I.V. montre une excellente sécrétion de ce qui reste du rein droit. Il n'y a pas d'albuminurie. Le culot urinaire montre d'assez nombreux leucocytes isolés ou en amas, de très petits cristaux d'oxalate de chaux et quelques cristaux d'acide urique.

Le malade est revu une deuxième fois le 16-2-1971 à la suite d'un traumatisme lombaire suivi d'hématurie pendant quatre jours. L'U.I.V. ne montre rien de nouveau et l'évolution est parfaitement favorable.

DISCUSSION DES DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES

Après l'étude des cas retrouvés dans la littérature et les conclusions qui nous ont semblé en découler, il nous paraît utile de faire quelques commentaires sur nos deux observations, les confrontant aux conclusions que nous avons pu faire et dans une certaine mesure en les complétant.

Observation n°1

L'image radiologique est très caractéristique, de topographie strictement unilatérale gauche: aussi bien la microlithiase à topographie médullaire que les images en bouquet de fleurs surmontant chaque groupe caliciel.

L'aspect macroscopique est également caractéristique, avec des microkystes médullaires contenant de petits calculs.

L'étude microscopique correspond aux aspects décrits dans les autres observations :

-Les kystes prédominent près des papilles où ils sont bordés généralement par un épithélium pluristratifié. On retrouve ainsi l'aspect de métaplasie excréto-urinaire dans la partie inférieure des tubes.

-Il existe des lésions inflammatoires des régions papillaires, traduisant une pyélonéphrite avec de discrètes lésions anciennes d'inflammation ascendante. L'existence de ces lésions inflammatoires n'est pas associée à des signes cliniques de pyélonéphrite, ce qui indique bien, ainsi que nous l'avons vu, que des lésions histologiques de pyéloné-

-phrite clinique peuvent se produire sous une symptomatologie clinique très pauvre.

L'indication de néphrectomie avait été portée en raison d'une fièvre oscillante mal supportée, datant de trois mois, associée à des signes minimes de cystite et en raison du caractère strictement unilatéral des lésions rénales.

La néphrectomie répondait à deux conditions nécessaires : unilatéralité des lésions kystiques et de la lithiase, bonne fonction de l'autre rein. Cependant, il est certain que la fièvre au long cours qui avait été mise sur le compte d'une infection urinaire était due à une autre cause qui n'a jamais été mise clairement en évidence.

L'évolution a montré l'inefficacité de la néphrectomie sur les symptômes que l'on voulait guérir ; par ailleurs la survenue d'une complication embolique sur le rein restant, cinq ans après, montre bien, même si notre cas a évolué relativement bien, qu'il est nécessaire d'être prudent dans l'indication de néphrectomie et de s'assurer que la symptomatologie est bien due à la seule néphrospongiose.

Observation n°2 :

En regard de l'aspect si caractéristique de la 1ère observation, les lésions radiologiques de la 2ème observation pourraient paraître un peu moins démonstratives.

Sur les premiers clichés urographiques, l'image pourrait évoquer plus un aspect de destruction avec une cavité qu'un aspect micro-kystique. Mais les clichés plus tardifs voient se compléter la morphologie des lésions : celles-ci sont mixtes

associant une image opaque de tonalité assez uniforme (que l'on pourrait rapprocher d'une image en nuage mais à limite très nette correspondant à la pyramide) et des images superposées de nature kystique généralement petites, mais dont l'une est plus importante.

La particularité de cette observation est la topographie strictement polaire inférieure d'un seul rein. Pour qui s'attend à voir, ainsi qu'il est habituel, des lésions diffuses à plusieurs groupes caliciels, la néphrospongiose peut ne pas sembler évidente. Nous voulons souligner pourtant la réalité d'une telle forme localisée : d'une part, nous avons vu dans notre étude que de telles formes avec confirmation anatomique ont été publiées, ce qui constitue déjà un argument suffisant, d'autre part, il nous a été donné de constater que certains cas de néphrospongiose présentaient des images très superposables à celles de notre observation, mais que c'était surtout le caractère diffus des lésions qui donnait un aspect caractéristique au "premier coup d'oeil".

L'artériographie pratiquée ne montre aucune anomalie vasculaire et cet examen doit être considéré sans intérêt du strict point de vue diagnostique, ainsi que le souligne CURRY. Dans notre cas, elle fut faite avant tout dans un but technique préopératoire en vue de la néphrectomie polaire, et elle eut, bien que ce ne fût pas là son but, un intérêt iconographique supplémentaire.

Anatomiquement, les lésions inflammatoires interstitielles sont modérées, mais existe une néphrocalcinose, qui nous l'avons vu, n'est pas d'une grande fréquence. La corrélation anatomo-clinique de cette néphrocalcinose est difficile à

établir, les petites images calcifiées pouvant être dues aux microcalculs associés.

On peut remarquer que la topographie des lésions, ainsi que l'état général et l'âge du sujet étaient particulièrement favorables pour un geste chirurgical, surtout pour une néphrectomie partielle qui fut pratiquée, bien que la clinique se soit limitée à une crise de colique néphrétique.

Il faut admettre que devant un tel cas de lésions radiologiques très localisées, l'indication chirurgicale soit plus large que pour des lésions plus diffuses, étant donné d'une part la récurrence fréquente des coliques néphrétiques et d'autre part l'efficacité habituelle d'une excrèse limitée.

CONCLUSIONS

Deux observations personnelles radio-anatomiques de néphrospongiose nous ont donné l'occasion de retrouver dans la littérature mondiale quinze observations de cette affection où l'étude à la fois anatomique et radiologique nous a permis de dégager certaines notions :

1° - Le diagnostic ne peut-être que radiologique avec la mise en évidence à l'U.I.V. des dilatations précalicielles et à la radiographie simple, dans environ la moitié des cas d'une microlithiase médullaire qui a sensiblement la même valeur.

2° - Les opacités calcifiées radiologiques sont dans la majorité des cas la traduction d'une microlithiase intratubulaire. L'existence d'une néphrocalcinose véritable est possible, mais n'est pas particulièrement fréquente et ce phénomène n'apparaît jamais devoir être placé au premier plan du tableau radio-anatomique.

3° - Du point de vue anatomique, une réaction inflammatoire pyélique ou interstitielle est très fréquente et presque banale. Elle ne paraît pas devoir être associée obligatoirement à des signes cliniques d'infection urinaire.

4° - Il existe des formes à évolution péjorative quoiqu'il faille insister sur leur rareté : insuffisance rénale de constitution lente par l'intermédiaire de lésions infectieuses chroniques des reins.

5° - L'indication de néphrectomie doit rester exceptionnelle et ne se poser que dans des conditions très précises, le risque inhérent à l'exérèse devant être vraiment justifié par l'importance et le caractère rebelle des troubles et par son efficacité. La néphrectomie sera envisagée seulement après un bilan urologique et fonctionnel afin d'éliminer toute autre cause possible des symptômes et de limiter au maximum ses risques.

De plus, c'est en premier lieu devant des lésions localisées que peut-être envisagée une intervention, la néphrectomie partielle étant le geste le plus favorable pour le pronostic à court et à long terme.

VU et permis d'imprimer

LYON, le 29 avril 1971

Le 1er Vice-Président
de l'Université,
Président du comité
de coordination médicale.

R. TOURAINE

Le président de la thèse
Professeur Jean PERRIN

BIBLIOGRAPHIE

1. Lenarduzzi. Reperto pielografico poso comune (dilatatione delle vie urinarie intrarenali).
La radiologica Medica, 26, 1939, 346.
2. Cacchi R., Ricci V. - Sur une rare maladie kystique des pyramides rénales : le rein en éponge.
J. Urol. Paris, 1949, 55, (n°7-8), 498-519.
3. Gunther G.W. - Les kystes médullaires du rein.
Zschr. Urol. 1950, 43, 29-46.
4. Sanchez-Lucas J.G. - Sur la morphologie du rein polykystique.
Sem. Hop. Paris, 1951, 71, 2793.
5. Vespignani L. - Rad. Radiobiol. Fis. Med., V., 483, 1951.
6. Josserand F. et Annino R. - Le rein éponge.
Pédiatrie, 1952, 41, (n°1) 31-42.
7. Viola P.J. et Nahon A.S. - Deux cas de reins spongieux.
J. Urol. 1952, 58, (n°1-2), 27-28.
8. Hickel R. - Un cas de rein en éponge.
J. Urol. Paris 1953, 59, (n°6), 408-411.
9. Pelot - Journal d'urologie, LIX, 1953, 410.
10. Darget R. et Ballanger R. - Sur un cas de rein en éponge.
J. Urol. Paris, 1954, 60, 713.
11. Hogness J.R. et Burnell J.M. - Medullary cysts of kidneys.
Arch. Int. Med. 1954, 93, 355-366.
12. Lhez A. Le rein en éponge.
J. Urol. Paris, 1954, 60, 575.
13. Pelot - J. Urol. Paris, 1954, 60, 587-588.
14. Mulvaney W. P. et Collins L.T. - Cystic disease of the renal pyramids.
J. of Urol. 1956, 75, 776.
15. Sieno (di) A. et Guareschi B. - il reno a spugna medullare con calcoli multipli endocavitaria ed i possiblili rapporti

con la nefrocalcinosi.

Radiol. Med. (Torino), 1956, 42, 167.

16. Dell'Adami G. et Meneghini C. - Il rene a spugna : la prima osservazione consanguineí.

Arch. Ital. Urol. 1957, 27, (n°2), 81.

17. Lathrop D.B. - Cystic disease of the liver and kidney.

Pediatrics, 1959, 24, 215-224.

18. Abeshouse B.S. et Abeshouse G.A. - Sponge kidney : a review of the litterature and a report of five cases.

J. of Urol. 1960, 84, 252-267.

19. Gouygou C. - Le rein en éponge.

Act néphrol. Hop. Necker, 1960, 127-133.

20. Pennisi S.A. et Bunts R.C. - Sponge kidney.

J. Urol. Baltimore, 1960, 84, (n°2), 246-251.

21. Raymond G. - Lithiase sur rein éponge unilatéral.

Société F. d'Urol. Sud-Est, 6 mars 1960.

22. Reilly B.J. et Neuhauser E.B.D. - Renal tubular ectasia in cystic disease of the liver and the kidney.

Amer. J. Roentgenol. 1960, 84, 546-554.

23. Toudoire A. et Debonnière C. - Une anomalie curieuse de l'appareil urinaire : spongiose rénale associée à un uretère borgne.

Société F. d'Urol. Sud-Est, 16 mai 1960.

24. Fournier H. - Rein en éponge.

Ann. Radiol. 1961, 4, 869-886.

25. Maitre C. - Ectasie précalicielle des tubules rénaux de l'enfant.

Ann. Radiol. 1961, 4, 887-894.

26. Lagergren C. et Lindvall N. - Medullary sponge kidney and polycystic disease.

Am. J. Roentgenol. 1962, 88, 153-158.

27. Lowen W. et Smythe A.D. - Affections kystiques des pyramides rénales : reins spongieux.

Med. J. Australia, 14 juil. 1962, 49 (n°2), 60-62.

28. Strauss W.B. - Clinical aspects of cystic disease of the renal mé-

dullary.

Ann. Int. Med. 1962, 57, 373.

29. Fairley K.F. et Leighton P., et Kincaid-Smith P. - Association de troubles familiaux de la vision, de rein polykystique et de rein éponge.
Brit. Med. J. 20 av. 1963, n°5337, 1060-1063.
30. Longin F. - Un cas de rein en éponge chez une femme avec rétrécissement de l'isthme aortique.
Fortschr. Geb. Röntgenstr. Jan. 1963; 110-111, 98, n°1.
31. Moretti G.F. et Coll - La pseudokystose pyramidale (revue de 24 cas à propos d'une forme hypertensive de la spongieuse rénale).
Presse Méd. 71, n°53, 1963, 2561-2563.
32. Mosny P., Cayret A., Picca M., Ravix P. - Rein en éponge.
Presse Méd. 2 mars 1963, 71, n°11, 571.
33. Potter E.L. et Osathamondh V. - Rein en éponge médullaire.
J. of Pédi. juin 1963, 62, n°6, 901-907.
34. Antoine B. et Coll - L'ectasie canaliculaire précalicielle; Etude basée sur 21 cas de maladie de Cacchi et Ricci dite "reins en éponge".
J. Radiol. Electrol. nov. 1964, 45, n°11, 663-690.
35. Betoulières P., Mirouze J., Jaffiol et Voisin G. - Rein en éponge
Documents radio-anatomiques recueillis par ponction-biopsie rénale sous amplificateur de brillance.
J. Radiol. Electrol. mars-av. 1964, 45, n°3-4, 184-186.
36. Coliez J.Ph. - Essai de mise au point sur le rein en éponge à propos de 2 observations.
Thèse Paris, 1964, n°993.
37. Coliez R.T. - La maladie de Cacchi et Ricci.
Presse médicale 27 mai 1964, 72, n°26, 1533-1538.
38. Litvak A. et Hartel-Ulkowska N. - La maladie kystique des pyramides rénales (rein en éponge).
J.Urol. et Néphr. 70, 1964, n°1-2, 95-106.
39. Marie J., Hennequet A., - Tubulectasie médullaire chez un nourrisson de 5 semaines.

- Ann. Péd. 2 fév. 1964, 40, n°6-2, 353/105-361/113.
40. Guinard J., Mauduit A., Zumbiehl J., Saris A., Tourette G. - 5 nouveaux cas de spongirose rénale.
J. de radiol. 45, n°5, 1964, 267-273.
41. Curry J.L., Howland W.J. - Selective renal arteriography in medullary sponge kidney.
Vasc. Dis. Vol. 2, 192-4, juil. 1965.
42. Bonhomme L. et Coll - Rein en éponge et tuberculose.
J.Urol. oct. 1965, 71, n°10-11, 989-991.
43. Deck M.D.F. - Medullary sponge kidney with tubular acidosis : a report of 3 cases.
J. Urol. Vol. 94, 330-5, oct. 1965.
44. Domini R. et Maver A. - Rene a spugna in bambino
Clin. Pediat.(Bologna) 47, 199-216, mars 1966.
45. Habib R. et AL. - Ectasie tubulaire précalicielle chez l'enfant.
Ann. Pédiat. Vol. 12, 288-90, 2 avril 1966.
46. Traeger J., Fries D., Zech P. - La maladie de Cacchi et Ricci : à propos de 3 cas.
Lyon méd. 5 sept. 1965, 97, n°36, 291-311.
47. Battenti F. - Sur un cas de rein en éponge avec néphrocalcinose et les maladies kystiques des voies excrétrices.
Arch. Ital. Urol. 38, 124-33, janv. 1966.
48. Fortin R. et Al. - Ectasie canaliculaire précalicielle..
J. Canad. Ass. Radiol. 17, 87-94, juin 1966.
49. Musotto G. et La Franca J. - Etude par microdissection d'un cas de rein en éponge.
Biol. Lat.(Milano), 19, 223-35, juil-sept. 1966.
50. Pyrah L.N. - Medullary sponge kidney.
J. of Urol. 95, mars 1966, n°3, 274-283.
51. Tera H. - Partial nephrectomy for medullary sponge kidneys.
Acta chir. Scand. 131, 499-507, juin 1966.
52. Antoine B., Provenzal O., Watchi J.M. - Calcifications du parenchyme rénal.
Vie médic. 48, oct. 1967.

53. Copping G.A. -- Medullary sponge kidney in a father and a daughter.
Canad. Med. Ass. J. 96, 608-11, 11 mars 1967.
54. Gayet R. -- Rein en éponge et néphrocalcinose à localisation po-
laire inférieure unilatérale: néphrectomie partielle.
J. Urol. Déc. 1967, 73, n°12, 920-22.
55. Herdman.R.C., Good R.A., Vernier R.L. -- Medullary cystic disease
in two siblings.
Am, J. Méd. Sept.1967; 43, n°3, 335-344.
56. Levy M. -- Hémihypertrophy and medullary sponge kidney.
Canad. Med. Ass. J. 96, 1322-26, 13 mai 1967.
57. Mongeau J.G., Worthen H.G. -- Nephronophthisis and medullary cys-
tic disease.
Am. J. Med. Sept.1967, 43, n°3, 345-355.
58. Tassini T., Rossi P. -- Il rene a spugna midollare.
Minerva Med. 58, 446-60, 14 fev. 1967.
59. Axelsson U., Odlund B. --Cystic disease of the rénal medulla and its
possible relation to juvenile nephronophthisis.
Acta Med. Scand., 183, n°3, mars 1968, 275-280.
60. Dore F., Labrune M. -- Malformations congénitales des reins.
Revue de pediatrie, T. IV, n°4, juil.-août 1968, 259.
61. Fried L., Magyarsoki F., Szilagyi G. --Schwammige nierensubstanzdege-
neration und anschließende sekundäre hyperparathyreose.
Zschr. Urol., 61, n°7, 1968, 443-451.
62. Gyarmati J., Bokor L., Jako J. -- Gemeinsames vorkommen von schwam-
mniere und steinmilz.
Zschr. Urol. 61, n°2, 1968, 65-69.
63. Mac Dougall J.A., Prout W.G. -- Medullary sponge kidney clinical
appraisal and report of twelve cases.
Brit. J. Surg. 55, N°2, 1968.
64. Mac Ilwaine C.L.K., Jalan K.N. -- Hyper parathyroidism associated
with medullary sponge kidney.
Brit. J. Urol., 40, n°2, Av.1968.
65. Nemoy M.J., Forsberg L. -- Polycystic renal disease presenting as
medullary sponge kidney.

- J. Urol. 100, 407-11, oct. 1968.
66. Pedreira F.A., Marmer E.L. et Bergstrom W.H. - Familial juvenil néphronophthisis and medullary cystic disease.
J. of Ped. juil. 1968, 73, n°1, 77-83.
67. Lalli A.F. - Medullary sponge kidney disease.
Radiology, 92, janv. 92-96, 1969.
68. Nordio S., Gatti R. et Iester A. - La microdissection du néphron dans les néphropathies congénitales.
Arch. Franç. Péd. 1969, 26, 977-991.
69. Popa M. et Al. - Renal tubular acidosis and hypergammaglobulinemic with suggesting medullary sponge kidney.
Acta paediat. Scand. 58, 290-4, mai 1969.
70. Ram. M.D., Chisholm G.D. - Cystic disease of renal pyramids (medullary sponge kidney).
Brit. J. Urol. 41, juin 1969, 280-286.
71. Hoeffel J.C., Bourgeois J.M. et Jacottin G. - Classification des kystes du rein chez l'enfant.
Ouest médical 23e A. n°2, 25 janv. 1970.

TABLE DES MATIERES

	Page
I - HISTORIQUE	14
II - INTRODUCTION	16
III - RADIOLOGIE	22
IV - ANATOMIE	32
V - CLINIQUE ET EVOLUTION	45
VI - TRAITEMENT	51
VII - OBSERVATIONS PERSONNELLES	60
VIII - CONCLUSIONS	72

